UNIVERSITÉ DE PARIS VI
FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

ANNÉE 1972 N° 138

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'état)

PAR

MADAME MARIE-LOUISE BOUTET
(Née BOSCHER)

Née le 22 Avril 1947 à PARIS-XIII^e^

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'ACTION D'UN AGENT BETA-BLOQUANT DANS LES CARDIOPATHIES CYANOGÈNES

(A propos de 55 cas)

Président : Monsieur Jean-Paul BINET, Professeur

UNIVERSITÉ DE PARIS VI
FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

ANNÉE 1972 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'état)

PAR

MADAME MARIE-LOUISE BOUTET
(Née BOSCHER)

Née le 22 Avril 1947 à PARIS-XIII[e]

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'ACTION D'UN AGENT BETA-BLOQUANT DANS LES CARDIOPATHIES CYANOGÈNES

(A propos de 55 cas)

Président : Monsieur Jean-Paul BINET, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

Je leur dois tout,

A mon Mari,

A ma fille,

A mes Grands-Parents et Beaux-Parents,

A mes Frères et Soeurs,

Qu'ils trouvent ici le témoignage de mon affection.

A Monsieur le Professeur Jean Paul BINET

Qui m'a fait l'honneur d'accepter

la présidence de cette thèse

Qu'il trouve ici le témoignage

de mon admiration.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550025_0036

A mon Maître,

Monsieur le Docteur Pierre CORONE

Qui m'a intéressée à la cardiologie,
m'a inspirée le sujet de cette thèse,
et a bien voulu me guider de ses précieux
conseils tout au long de ce travail.

En témoignage de ma reconnaissance
et de ma profonde admiration.

A Monsieur le Docteur H. BOISSIERE

A Monsieur le Docteur Ph. DAVID

A Monsieur le Docteur C. PIOT

En remerciement de l'aide qu'ils
m'ont apportée pour ce travail.

A mes Maîtres,

Monsieur le Docteur P. CORONE

Monsieur le Docteur GILBERT-DREYFUS

Monsieur le Docteur J.A. LIEVRE

Monsieur le Professeur D. LAPLANE

Monsieur le Docteur R. ROMEO

Monsieur le Docteur G. SENECHAL

Monsieur le Professeur A. SICARD

Qu'ils veuillent bien trouver ici
le témoignage de ma reconnaissance.

Nous remercions,

Monsieur le Docteur H.C. NEUKIRCH

Monsieur le Docteur J.P. SCHOELLER

Ainsi que les Laboratoires CIBA

qui ont bien voulu nous confier

leur produit le Trasicor.

PLAN DE L'ETUDE

- INTRODUCTION
- CHAPITRE I : RAPPEL PHARMACOLOGIQUE.
- CHAPITRE 2 : PHYSIOPATHOLOGIE.
- CHAPITRE 3 : L'INTRODUCTION DES BETA-BLOQUANTS DANS LA THERAPEUTIQUE DES CARDIOPATHIES CYANOGENES.
- CHAPITRE 4 : MATERIEL ET METHODES :

  I - INTRODUCTION

  1) Les cardiopathies.
  2) Les associations.
  3) Recrutement des malades.
  4) Sexes et âges.
  5) Interventions chirurgicales antérieures et postérieures au traitement.
  6) But de cette étude.

  II - LE TRAITEMENT

  I) Le Trasicor.
  2) La posologie.
  3) La durée du traitement.
  4) La tolérance.
  5) La rapidité d'action.
  6) Epuisement de l'action de l'Oxprenolol
  7) Remarques.

- CHAPITRE 5 : APPRECIATION DES SIGNES FONCTIONNELS ET CLINIQUES AVANT ET APRES ADMINISTRATION DE TRASICOR :

  I - La cyanose.

  II - La dyspnée.

  III - L'accroupissement.

  IV - Les malaises.

  V - La polyglobulie.

  VI - Le souffle systolique de sténose infundibulaire.

  VII - Conclusion.

- CHAPITRE 6 : APPRECIATION DE LA STENOSE DE LA VOIE PULMONAIRE.

- CHAPITRE 7 : OBSERVATIONS.

- CONCLUSIONS.

- BIBLIOGRAPHIE.

INTRODUCTION

Le but de cette étude a été de savoir si un traitement par voie orale, avec un agent béta-bloquant, pouvait être bénéfique et entrepris sans risque, chez des sujets porteurs de cardiopathies congénitales cyanogènes avec hypovascularisation pulmonaire.

Nous avons étudié l'action d'un agent béta-bloquant, l'Oxprenolol, ou Trasicor CIBA, chez 55 malades :

47 cas de tétralogie de Fallot et 8 cas de cardiopathies cyanogènes plus complexes avec sténose infundibulaire.

: Nous nous sommes attachés à suivre l'évolution des signes cliniques avant et après traitement par voie orale.

Au terme de cette étude, nous avons cherché à voir si l'administration par voie orale d'un agent béta-bloquant, pouvait dans certains cas faire reculer l'heure de l'intervention chirurgicale.

RAPPEL PHARMACOLOGIQUE

I- INTRODUCTION

Parmi les médicaments agissant sur le système nerveux autonome, les agents béta-bloquants connaissent actuellement un essor important. Celui-ci est dû aux nouvelles possibilités qu'on apporté les béta-bloquants en thérapeutique et en particulier en cardiologie.

L'emploi des béta-bloquants en thérapeutique nécessite une connaissance du système nerveux autonome et l'essai de compréhension du mécanisme d'action de ces drogues.

Puisqu'il est impossible de traiter tous ces problèmes en détail, seul un court chapitre indiquant les principes fondamentaux de la physiologie du système nerveux autonome sympathique au niveau du coeur sera fait dans cette étude.

II - TRANSMISSION DES INFLUX ADRENERGIQUES

Tandis que la conduction des influx dans le nerf s'effectue par des moyens électrochimiques, la conduction des influx du nerf aux récepteurs s'effectue par l'intermédiaire d'un médiateur chimique : la Noradrénaline qui est stockée dans des granules au niveau de la terminaison nerveuse.

Lorsqu'un influx arrive au niveau de la terminaison nerveuse de la fibre post-ganglionnaire, il entraîne une libération de Noradrénaline. Seule, une très faible quantité de celle-ci va être active et entrer en contact avec les récepteurs spécifiques. La majorité de la Noradrénaline étant soit restockée dans la fibre post-ganglionnaire, soit libérée dans la circulation, soit détruite par un enzyme spécifique.

Pour que la Noradrénaline qui parvient aux récepteurs soit active, il faut que celui-ci n'ait pas été inactivé par une substance spécifique antagoniste.

III - LES RECEPTEURS ADRENERGIQUES

Ils sont localisés dans la cellule effectrice de l'organe intéressé et furent distingués par Ahlquist en 1948 en alpha et béta récepteurs. (I).

Au niveau du coeur, seuls existent des béta-récepteurs.

L'action stimulatrice de la Noradrénaline au niveau de ces béta-récepteurs, entraîne une vasodilatation coronaire et une action sur la fibre myocardique (inotrope positive, chronotrope positive, dromotrope positive, bathmotrope positive).

Si la Noradrénaline est un stimulant des récepteurs alpha et béta, le stimulant type des récepteurs béta est l'Isoprotérénol.

Ce n'est qu'en 1958 que Powel et Slater (20) individualisent la première substance capable d'inhiber les effets de l'Isoprotérénol; ils concluent donc à l'action béta-bloquante de cette substance.

Bientôt, d'autres agents béta-bloquants vont être découverts dont le Propranolol isolé par Black et Coll. en 1964 (2) et qui reste un des plus utilisés actuellement.

Parmi les substances plus récentes, nous avons utilisé dans ce travail un dérivé de l'isopropyl aminopropranol; l'Oxprénolol ou Trasicor Ciba.

IV - PRINCIPALES PROPRIETES DES BETA-BLOQUANTS AU NIVEAU DU COEUR

I- Ralentissement de la fréquence cardiaque : action chronotrope négative.

2- Diminution de la conductibilité du myocarde : action inotrope négative.

3- Diminution de l'excitabilité du myocarde : action bathmotrope négative.

4- Dépression de la conductibilité : action dromotrope négative.

5- Une vasoconstriction sur les vaisseaux coronaires.

6- Une diminution de la consommation d'oxygène.

L'Oxprénolol ou Trasicor Ciba, comme le Propranolol, possède en plus de ces six propriétés, un effet stabilisant de membrane ou effet "Quinidine like" donc dépresseur myocardique. Mais l'Oxprénolol, à l'inverse du Propranolol, possède une activité béta stimulante ou activité intrinsèque tendant à réduire la dépression myocardique.

PHYSIOPATHOLOGIE

Dans la littérature, comme dans notre expérience personnelle, la majorité des cardiopathies cyanogènes soumises à un traitement béta-bloquant étaient des tétralogie de Fallot.

C'est en 1888 que l'on doit à Arthur Fallot la définition de la tétralogie qui porte son nom.

"Cette malformation constitue un véritable type anatomo-pathologique représenté par la tétralogie suivante :

- 1- Rétrécissement de l'artère pulmonaire.
  2- Communication interventriculaire.
  3- Déviation à droite de l'origine de l'aorte.
  4- Hypertrophie presque toujours concentrique du ventricule droit.

Il peut s'y adjoindre parfois, mais d'une façon tout à fait accessoire, le défaut d'oblitération du trou de Botal" (11)

Sur le plan physiopathologique, la tétralogie de Fallot peut être considérée comme une communication interventriculaire, haute et large, associée à une malformation de la voie pulmonaire, avec un shunt droit-gauche.

L'importance de ce shunt droit-gauche dépend de deux éléments :

1- des résistances aortiques et pulmonaires, le shunt droit-gauche diminuant si les résistances aortiques s'élèvent ou si les résistances pulmonaires diminuent.

2- de l'importance de la sténose de la voie pulmonaire qui comprend : toujours une sténose infundibulaire, presque toujours une sténose orificielle et parfois une sténose des branches de l'artère pulmonaire.

A la sténose anatomique pulmonaire, s'associe une sténose fonctionnelle infundibulaire, comme le montre la contraction du muscle infundibulaire visible en systole sur des angiographies (Planches I et II).

On comprend donc, que plus la sténose pulmonaire sera serrée ou que les résistances aortiques seront diminuées, plus le shunt droit-gauche sera important, et plus les malades atteints de tétralogie de Fallot seront cyanosés, gènés ou susceptibles de faire des malaises.

C'est par l'essai d'explication de ces malaises dans la tétralogie de Fallot que différents auteurs en sont venus à utiliser les béta-bloquants comme thérapeutique de cette affection.

En I958, Wood suggère que la sténose infundibulaire peut être labile et il attribue les accès de cyanose à des spasmes infundibulaires (25).

Des travaux de Braudo et Zion en I960 (3) il ressort que trpis mécanismes théoriques peuvent être à l'origine des malaises :

I- Augmentation des résistances pulmonaires.
2- Diminution des résistances phériphériques.
3- Augmentation de l'obstruction infundibulaire.

Après avoir étudié cinq cas de façon hémodynamique, ils penchent pour la dernière hypothèse mais ne donnent aucune explication au mécanisme d'action.

Rudolh et Danilowicz en I963 ont rendu l'acidose responsable des malaises de la tétralogie de Fallot, et ont obtenu de bons résultats dans le traitement de ceux-ci par administration de bicarbonates (22).

Guntheroth et Coll. en I965 pensent que le métabolisme anaérobie provoqué par l'hypoxie, avec accumulation d'acide lactique et autres métabolites, est responsable des malaises (I3).

Cependant l'hypoxie et l'acidose métabolique observées au cours des malaises, peuvent être la conséquence d'une diminution du débit de la circulation pulmonaire.

Marthe Gautier cite le cas d'un enfant dont l'acidose au cours d'un malaïse a été corrigée rapidement après administration de Propranolol (I2).

Certains auteurs vont parvenir à reproduire les malaises de la tétralogie de Fallot par administration de drogues ayant une action béta stimulante :

Johnson reproduit des accès de cyanose par injection de Norepinéphrine et pense que celle-ci est responsable des malaises dans la tétralogie de Fallot (L7).

Cumming en I965 reproduit des malaises par injection d'Isoprotérénol et montre par cinéangiographie que celui-ci entraîne une augmentation du shunt droit-gauche, et une diminution du flux pulmonaire.

Ses conclusions sont que les malaises pourraient être dus à des catécholamines endogènes provoquant une contraction infundibulaire et une vaso-dilatation périphérique (6).

En I963, Harrison et Ross montrent que l'action des agents bëta-bloquants dans la myocardiopathie obstructive diminue la sténose sous aortique provoquée par le système sympathique (I4)/

Une analogie est alors faite entre la sténose sous aortique de la myocardiopathie obstructive et la sténose infundibulaire de la tétralogie de Fallot, et différents auteurs vont essayer d'utiliser les béta-bloquants comme traitement dans la tétralogie de Fallot.

En I964, Honey et Coll. (I6) pensent que lâugmentation de la sténose infundibulaire est dû à une stimulation du système sympathique qu'ils obtiennent lors d'un exercice ou après Isoprotérénolol contrôlée sous cathétérisme.

Ils constatent que la baisse de la saturation en oxygène du sang artériel, obtenue pendant l'effort ou après injection intraveineuse d'Isoprotérénol peut être diminuée après administration d'un béta-bloquant, le Pronéthalol. Ils suggèrent que les béta-bloquants pourraient agir en inhibant la stimulation du système sympathique localisé à l'infundibulum.

Ils ne pensent pas que le Pronéthalol agisse sur les résistances périphériques ou pulmonaires.

En outre, Chamberlain montre, dans une étude chez des volontaires normaux, qu'il n'existe aucun changement significatif des résistances au repos ou à l'effort, après administration intraveineuse de Pronéthalol.

Marthe Gautier montre l'inaction du Propranolol chez trois enfants atteints de tetralogie de Fallot avec atrésie orificielle pulmonaire, corrigée par un canal. "Le mécanisme du spasme infundibulaire ne pouvant être ici retenu", l'action du Propranolol ne pouvait se faire que par l'intermédiaire des résistances systémiques.

D'autres auteurs montrent que l'action des béta-bloquants entraine uneaugmentation de la saturation en oxygène du sang artériel (Keck et Brode I8; Cumming et Carr 9).

Cumming et Carr démontrent en outre que le Propranolol réduit l'obstacle infundibulaire, en augmentant le flux pulmonaire et enréduisant le shunt droit-gauche (9).

Comme tend à le prouver indirectement l'augmentation du souffle systolique de sténose infundibulaire après injection intraveineuse de Pronéthalol. (Singh et Gotsman 24).

Erikson et Coll. pensent que non seulement les béta-bloquants agissent au niveau du muscle infundibulaire, mais que leur action ne serait favorable que s'il existe une sténose infundibulaire fonctionnelle (10).

En conclusion des données de la littérature, les auteurs pensent que l'importance de la sténose infundibulaire étant liée au tonus sympathique, il est logique dans la tétralogie de Fallot d'entreprendre un traitement par les agents béta-bloquants.

Cependant, il n'est pas certain que l'action des béta-bloquants sur les résistances périphériques soit négligeable et que seule l'action de ceux-ci sur la sténose infundibulaire intervienne.

Quoiqu'il en soit, l'objectif recherché par l'emploi des agents béta-bloquants, dans les cardiopathies cyanogènes avec hypovascularisation pulmonaire, est d'accroitre le débit pulmonaire et par conséquent, le taux d'oxygénation du sang.

L'INTRODUCTION DES BETA-BLOQUANTS DANS LA THERAPEUTIQUE DES CARDIOPATHIES CYANOGENES

I - INTRODUCTION

Avant l'ère des béta-bloquants, l'arsenal thérapeutique qui était disponible pour soulager les malades porteurs de tétralogie de Fallot était très réduit. (En dehors des interventions chirurgicales.)

Les principales médications étaient utilisées au cours des malaises: la Morphine donnait de bons résultats mais l'on prenait le risque d'une dépression respiratoire. (Cumming 8)

Le Gardénal sodique, le Théralène per os, l'oxygène et parfois la Néosynéphrine intramusculaire étaient les plus efficace. (Marthe Gautier I2).

Certains auteurs ont obtenu de bons résultats avec des bicarbonates. (Rudolph et Danilowicz)

Les béta-bloquants ont permis d'apporter un traitement actif des malaises de la tétralogie de Fallot, et peut être comme nous le pensons, la possibilité d'améliorer ces malades par un traitement prolongé.

A la suite des différents travaux étudiés au chapitre précédent, les béta-bloquants ont été largement utilisés dans la tétralogie de Fallot.

II - DONNEES DE LA LITTERATURE

EN 1964

Honey et Coll. ont étudié l'action du Pronéthalol chez 19 patients agés de 14 à 3I ans et atteints de tétralogie de Fallot, au cours d'un exercice pratiqué pendant un cathétérisme.

Ils constatent que la baisse de la saturation en oxygène du sang artériel, obtenue pendant un effort peut être diminuée après administration de Pronéthalol intraveineux. Ils pensent que les béta-bloquants agissent en inhibant la stimulation du système sympathique qui entraîne une augmentation de l'obstruction infundibulaire (16).

EN 1966

Cumming et Carr étudient l'action du Propranolol chez 5 enfants atteints de tétralogie de Fallot et agés de 2 à 20 mois.

Ils concluent à l'action favorable du médicament sur les malaises de la tétralogie de Fallot et pensent que les Béta-bloquants peuvent retarder une intervention palliative chez le jeune enfant (7).

Ross et Coll. après une étude du Propranolol chez un nourrisson atteint de tétralogie de Fallot, constatent que la forme intraveineuse de ce médicament a un effet rapide et bénéfique sur les malaises alors que la forme orale n'empêche pas l'apparition de ceux-ci et ne provoque aucune amélioration clinique (2I).

EN 1967

Cumming et Carr étudient les effets hémodynamiques du Propranolol chez 13 enfants atteints de tétralogie de Fallot et agés de 1 à I2 ans. Ils constatent que le shunt droit-gauche diminue dans tous les cas et que la saturation en oxygène dans le sang artériel augmente, et obtiennent des résultats favorables au cours des malaises (9).

Shah et Kidd ont étudié l'action du Propranolol par voie intraveineuse, chez des enfants atteints de tétralogie de Fallot, et agés de 10 mois à 14 ans, au repos, après administration d'Isoprotérénol; après les cris et au cours de l'exercice. Ils constatent une amélioration clinique uniquement chez les plus jeunes enfants (23).

EN 1969

Erikson sélectionne sur 65 cas de tétralogie de Fallot, 10 enfants agés de 3 à 11 ans, dont le débit pulmonaire varie lors des stress émotionnels pour un traitement prolongé par le Propranolol.

Ce n'est que dans ces conditions qu'il constate une amélioration clinique et pense que les béta-bloquants sont susceptibles de retarder la chirurgie palliative jusqu'à la possibilité d'une réparation complète (10).

Marthe Gautier a étudié l'action du Propranolol chez des nourrissons atteints de cardiopathies cyanogènes graves, dont 15 cas sur 25 avaient une tétralogie de Fallot. Elle constate que le Propranolol par voie intraveineuse donne de bons résultats au cours des malaises, mais que son action est douteuse par voie orale (I2).

EN I970

Keck et Brode ont étudié les effets hémodynamiques du Propranolol chez 13 enfants atteints de tétralogie de Fallot et agés de 1 à 12 ans. Ils obtiennent des résultats favorables et pensent que les béta-bloquants agissent sur le muscle infundibulaire (18).

EN I97I

* Corone a étudié l'action de l'Oxprénolol par voie orale chez 17 sujets porteurs de tétralogie de Fallot. Devant l'action favorable obtenue chez ces malades, il pense que ce traitement mérite d'être essayé dans les cas où le clinicien cherche à retarder l'heure de l'intervention chirurgicale palliative ou curative (5).

Harrison et Kerber concluent à l'action favorable des béta-bloquants dans la tétralogie de Fallot et pensent que ce médicament doit être utilisé chez des enfants trop jeunes pour une intervention chirurgicale ou bien en attendant la chirurgie correctrice (15)

* Ces 17 observations ont été reprises dans ce travail.

MATERIEL ET METHODES

I - INTRODUCTION

1) Les cardiopathies :

Nous avons étudié les effets de l'Oxprenolol chez 53 enfants et 2 adultes, atteints de cardiopathies cyanogènes. La majorité (47 cas) avaient une tétralogie de Fallot. Dans 8 cas, les cardiopathies étaient plus complexes :

- 3 cas d'Atrésie tricuspidienne avec hypovascularisation pulmonaire.
- 4 cas de Ventricule unique dont 1 associé à une Transposition corrigée.
- 1 cas de Pseudo-troncus.

Sur ces 8 cardiopathies cyanogènes complexes, 7 possédaient une sténose infundibulaire démontrée par angiographie.

2) Les associations :

Dans 4 cas de tétralogie de Fallot, celle-ci était associée à :

- Un canal artériel, 2 fois.
- Une Trisomie 21 et un Canal atrio-ventriculaire, 1 fois
- Une Fistule Trachéo-oesophagienne, 1 fois.

Dans 2 cas où les cardiopathies étaient complexes, celles-ci étaient associées à :

- Une insuffisance aortique, 1 fois.
- Un syndrome d'Ivemark, 1 fois.

3 enfants avaient eu des complications de leur cardiopathie dans leur petite enfance.

- Abcès du cerveau 1 cas.
- Hémiplégie 2 cas.

3) <u>Recrutement des malades :</u>

Sur ces 55 cas :

- 30 malades ont été suivis à la Consultation du Docteur P. CORONE à la Pitié. Leur traitement a été prolongé, ayant dépassé 2 ans dans certains cas.

- 22 autres malades ont été vus au centre chirurgical de Marie-Lannelongue. Ils y ont reçu un traitement court par l'Oxprénolol, inférieur ou égal à 1 mois avant de subir une intervention chirurgicale palliative ou curative par Monsieur le Professeur JP.BINET.

- 3 autres malades ont été vus en consultation dans le service du Docteur H. BOISSIERE à l'hopital du Perpétuel-Secours.

4) <u>Sexes et ages :</u>

Cette étude a porté sur 26 garçons et 29 filles.

L'age des enfants était compris entre : 1 mois et 2I ans:

1 mois à 2 ans	:	4 cas.
2 ans à 10 ans	:	29 cas.
11 ans à 2I ans	:	20 cas.

Les 2 adultes étaient agés respectivement de 30 à 37 ans.

5) Interventions chirurgicales antérieures et postérieures au traitement.

a- Intervention antérieure au traitement :

- 36 malades avaient déjà subi une intervention chirurgicale palliative avant la prescription de l'Oxprénolol. Dans tous les cas, il s'agissait d'une anastomose de Blalock.

Parmi ces 36 malades, 5 avaient subi une deuxième intervention palliative :

- Un pontage Aorto-pulmonaire, 2 cas.
- Une anastomose de Potts, 1 cas.
- Une anastomose de Blalock, 1 cas.
- Une anastomose Cavo-pulmonaire, 1 cas.

b- Intervention postérieure au traitement :

- Pour 33 malades sur 55, la décision d'une intervention chirurgicale avait été prise avant la prescription de l'Oxprenolol.

- Dans 28 cas, une intervention curatrice était envisagée.
- Et dans 5 cas, une intervention palliative.

- Chez 5 malades, la décision opératoire a été prise après essai de l'Oxprenolol.

c- 16 malades n'ont pas été opérés après traitement et ne doivent pas l'être dans un proche avenir. Certains sont encore sous Oxprenolol.

6) <u>Caractéristiques de cette étude</u> :

Ce travail est essentiellement basé sur l'examen clinique et sur l'appréciation des différents signes fonctionnels présentés par les malades.

Nous avons tenté d'apprécier avant et après traitement :

- La Cyanose.
- La dyspnée.
- L'accroupissement.
- Les malaises.
- La polyglobulie.
- Le souffle systolique de sténose infundibulaire.

Malheureusement pour ces deux dernières données, elles n'ont pu être obtenues chez tous les malades, avant et après traitement.

De plus, dans trois cas, nous avons enregistré le souffle de sténose infundibulaire au phonocardiogramme avant et après Oxprenolol (I injection intraveineuse dans I cas; prise par voie orale dans 2 cas).

Nous avons tenté d'apprécier le retentissement de la présence ou non d'une sténose orificielle pulmonaire sur les résultats obtenus avec le Oxprenolol.

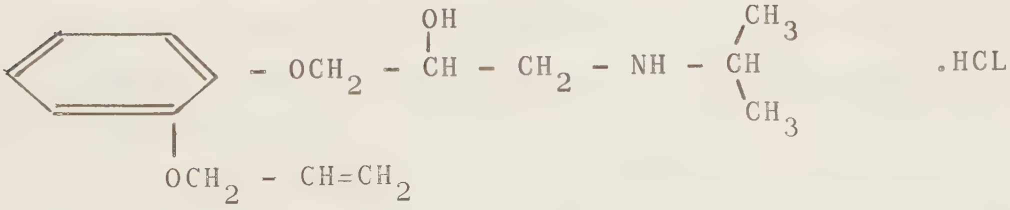
II - LE TRAITEMENT

I) Le Trasicor :

Nous avons utilisé le Trasicor CIBA, béta-bloquant, dont la formule chimique est :

Le I-(O-allyloxyphenoxy)-3-isopropylamino-2-propanol hydrochloride.

<u>SOIT</u> : $C_{15}\ H_{23}\ O_3\ N.\ HCL.$



Le Trasicor a été utilisé sous forme de comprimés dosés à 10 mg et à 40 mg.

Dans un cas, nous avons utilisé la forme intraveineuse : ampoules dosées à 2 mg.

2) La posologie :

Les doses d'Oxprenolol employées ont été de 1,96 mg par Kg. et par jour en moyenne, exception faite d'un cas qui n'a reçu par erreur que la dose de 0.I2 mg par kg, et par jour.

Dans 3 cas, des doses faibles ont été utilisées :

- 0.7 mg par kg et par jour, 1 cas.
- 0.8 mg par kg et par jour, 2 cas.

Chez 2 enfants, la dose a été élevée :

- 4 mg par kg, et par jour.

Les doses quotidiennes de 40 mg et 60 mg ont été les plus fréquemment utilisées (40 mg: 17 cas, 60 mg: I8 cas)

Chez 9 enfants, la posologie a été augmentée en cours de traitement.

Chez 1 enfant, elle a été diminuée.

Une fois, l'Oxprenolol a été administré par voie intraveineuse à la dose de 0,I mg par Kg.

3) La durée du traitement :

Les 22 enfants ayant été suivis au centre chirurgical de Marie-Lannelongue, ont été traités par l'Oxprenolol avant de subir une intervention palliative ou curatrice. Ce traitement a donc toujours été inférieur ou égal à 1 mois, parfois de quelques jours seulement, et il a été arrêté deux ou trois jours avant l'intervention.

Les malades suivis aux consultations de la Pitié et de l'Hôpital du Perpétuel-Secours, ont reçu un traitement supérieur ou égal à 1 mois, hormis 2 cas :

- Une fois, le traitement a été interrompu par les parents au bout de 15 jours.

-Une autre fois, le traitement a du être interrompu pour intolérance au bout de 2I jours.

Le traitement a duré dans les autres cas :

de 1 mois à 6 mois	:	18 cas.
de 6 mois à 1 an	:	6 cas.
supérieur à 1 an	:	7 cas.

4) La tolérance :

Dans l'ensemble, elle est excellente. Nous n'avons observé aucune intolérance chez 52 malades sur 55, soit 94.5% des cas.

Dans 1 cas, apparition d'énervement et d'insomnie entraînant l'arrêt du traitement au bout de 2 mois I/2.

Dans 1 autre cas, apparition de paresthésies des membres inférieurs entraînant l'arrêt du traitement au bout de 2I jours.

Enfin, chez une enfant, apparition d'énervement, d'insomnie et de gonflement articulaire à une dose de 80 mg d'Oxprenolol par jour soit 3,4 mg par Kg, alors que celui-ci était très bien toléré à une dose de 60 mg par jour. (ce phénomène a été observé à deux reprises chez cette enfant).

Il n'a jamais été observé d'insuffisance cardiaque consécutive à l'administration de l'Oxprenolol aux doses employées.

Nous n'avons observé aucune modification significative du rythme et de l'espace PR à l'électrocardiogramme chez 54 malades.

Chez un enfant, la fréquence cardiaque a été nettement ralentie : passage de I25 à 90/mn.

5) La rapidité d'action :

L'action de l'Oxprenolol par voie orale parait rapide, de quelques jours. Toutefois dans 1 cas l'action n'est apparue qu'au bout d'un mois.

Par voie intraveineuse, l'action a débuté 2 minutes après l'injection.

6) <u>Epuisement de l'action de l'Oxprenolol :</u>

Elle a été observée dans 3 cas.

Au bout d'un mois dans 2 cas, et au bout de 2 mois I/2 dans l'autre cas.

7) <u>Remarques :</u>

- L'horaire d'administration de l'Oxprenolol peut avoir de l'importance :

Dans 1 cas, l'administration du deuxième comprimé quotidien donné à 17 heures au lieu de 20 heures a entraîné la disparition des malaises qui se produisaient en fin d'après midi.

De même chez un autre enfant, l'administration du premier comprimé dès le réveil a fait disparaître le malaise matinal habituel.

- Dans 3 cas, une aggravation de l'état des enfants a été observée avec réapparition des signes fonctionnels à l'arrêt du traitement.

APPRECIATION DES SIGNES FONCTIONNELS ET CLINIQUES AVANT ET APRES ADMINISTRATION DE TRASICOR.

I - LA CYANOSE

Elle a été cotée de 0 à ****.

- 0 absence de cyanose.
- * cyanose aux efforts.
- ** cyanose modérée.
- *** cyanose importante.
- **** cyanose très intense.

Les malades étaient tous cyanosés sauf un qui ne l'était plus depuis son intervention de Blalock.

Résultats :

Ils figurent sur le tableau n° 1 et le diagramme n° 1

APRES / AVANT	++++	+++	++	+	0	TOTAL AVANT OXPRENOLOL
++++		I	5			6
+++		2	6	I2		20
++			6	9	3	I8
+				5	5	I0
0					I	I
TOTAL APRES OXPRENOLOL	0	3	I7	26	9	55

TABLEAU N° 1 : EVOLUTION DE LA CYANOSE AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L'OXPRENOLOL

Nous avons représenté en grisé les évolutions stables, la partie en haut et à droite correspond aux améliorations, la partie en bas et à gauche correspond aux aggravations.

Nous avons observé après traitement que :

- Dans aucun cas la cyanose s'est accentuée.
- Chez 13 malades le degré de cyanose est resté stable (24 %).
- Chez 4I malades la cyanose a diminué (76%)

  . Légère amélioration 16 cas.
  . Nette amélioration 25 cas.

Données de la littérature :

- Cumming et Carr ont observé en I966 une amélioration de la cyanose après injection intraveineuse de Propranolol (7).

- Marthe Gautier constate aussi une amélioration de la cyanose lors d'injection intraveineuse de Propranolol au cours des malaises, chez des nourrissons atteints de tétralogie de Fallot sévère; cyanose qui s'améliore pendant 20 à 30 minutes après l'injection (I2)

- Ross et Coll. ont obtenu aussi une amélioration par injection intraveineuse de Propranolol, mais n'ont obtenu aucun succès par voie orale (2I).

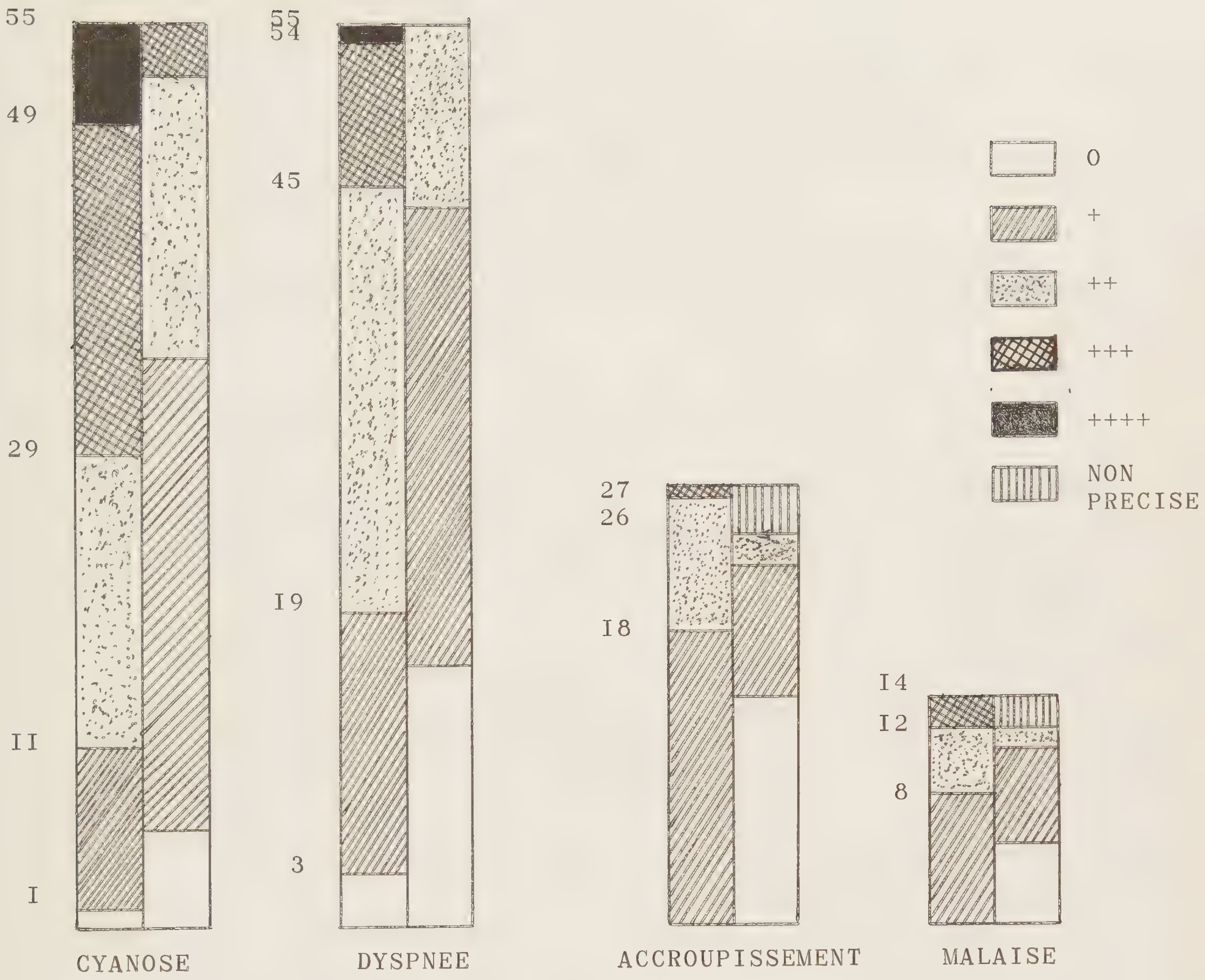
Commentaires :

L'amélioration de la cyanose a été obtenue dans 76% des cas, avec un pourcentage de 82% à Marie-Lannelongue et 7I% en consultation.

Il convient de noter que les malades vus à Marie-Lannelongue étaient hospitalisés et donc le plus souvent alités; ce fait pouvant dans une certaine mesure expliquer le résultat de 82% qui a été obtenu.

Il est important de constater qu'aucune aggravation de la cyanose n'a été observé sous traitement, que 4I malades sur 54 ont vu leur cyanose régresser sous Oxprenolol. Soit 76%.

DIAGRAMME N° I



COLONNE DE GAUCHE : ETAT AVANT OXPRENOLOL.
COLONNE DE DROITE : ETAT APRES OXPRENOLOL.

SIGNES FONCTIONNELS AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L' OXPRENOLOL.

II - LA DYSPNEE

Elle a été cotée de 0 à ****.

- 0 absence de dyspnée.
- + dyspnée lors des efforts importants.
- ++ dyspnée lors des efforts modérés.
- +++ et ++++ dyspnée gênant plus ou moins la vie courante.

Avant d'entreprendre le traitement, 3 enfants n'étaient pas essoufflés.

Résultats :

Ceux-ci figurent sur le tableau n° 2 et le diagramme n° 1

APRES / AVANT	++++	+++	++	+	0	TOTAL AVANT OXPRENOLOL
++++			I			I
+++			2	5	2	9
++			8	I4	4	26
+				4	I2	I6
0					3	3
TOTAL APRES OXPRENOLOL	0	0	II	23	2I	55

TABLEAU N° 2 : EVOLUTION DE LA DYSPNEE AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L'OXPRENOLOL.

Nous avons observé après traitement que :

- Dans aucun cas la dyspnée s'est aggravée.
- Chez I2 malades la dyspnée est restée stable (23%).
- Chez 40 malades la dyspnée a regressé (76%)
  - . I6 ont été un peu améliorés.
  - . 24 ont été nettement améliorés.

Données de la littérature :

- Erikson B.O. qui a donné un traitement prolongé de Propranolol par voie orale, chez des enfants atteints de tétralogie de Fallot, constate une diminution de la dyspnée et surtout une meilleure adaptation aux exercices demandés, en outre les enfants lui paraissent plus gais. (10)

Commentaires :

L'amélioration de la dyspnée a été obtenue dans 76% des cas, avec un pourcentage de 80% à Marie-Lannelongue et 74% des cas en consultation.

Nous avons constaté que non seulement les enfants étaient moins essoufflés, mais qu'ils étaient moins fatigables, paraissaient plus "vivants" et jouaient plus volontiers. Certains sous traitement, ont même commencé à avoir une certaine activité physique, (course) ce qui ne leur était jamais arrivé auparavant.

III - L'ACCROUPISSEMENT

Seuls 27 malades s'accroupissaient avant le traitement. Et nous n'avons pu obtenir le résultat après traitement chez 3 malades, l'étude a donc porté sur 24 malades.

Nous avons coté l'accroupissement :

- + s'il était rare.
- ++ s'il était fréquent.
- +++ s'il était très fréquent.

Résultats :

Ils figurent sur le tableau n° 3 et le diagramme n° 1

APRES / AVANT	+++	++	+	0	TOTAL AVANT OXPRENOLOL
+++				I	I
++		I	I	5	7
+		I	7	8	I6
0					0
TOTAL APRES OXPRENOLOL	0	2	8	I4	24

TABLEAU N° 3 : EVOLUTION DE L'ACCROUPISSEMENT AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L'OXPRENOLOL

Nous avons observé après traitement que :

- L'accroupissement s'est aggravé dans 1 cas.
- Celui-ci est resté stable dans 8 cas (33%).
- Il a été amélioré dans 15 cas (62%)

  . 1 malade a été un peu amélioré.
  . I4 malades ont été très améliorés.

Commentaires :

L'accroupissement a été amélioré dans 62% des cas. Nous avons vu 1 cas qui s'est aggravé, mais nous avons revu cette enfant 1 an après la prescription de l'Oxprenolol alors que celle-ci avait été interrompue au bout de 15 jours par les parents devant l'absence d'amélioration des signes fonctionnels.

IV - LES MALAISES

I4 malades présentaient des malaises typiques dont 4 malades avaient des malaises sévères et nombreux. Chez 2 malades nous n'avons pu obtenir de précision après traitement, l'étude a donc porté sur I2 malades.

Nous avons coté les malaises :

- \+ s'ils étaient peu fréquents.
- ++ s'ils étaient fréquents.
- +++ s'ils étaient nombreux et sévères.

Résultats :

Ils figurent sur le tableau n° 4 et le diagramme n° 1

APRES / AVANT	+++	++	+	0	TOTAL AVANT OXPRENOLOL
+++	I		2	I	4
++			I	I	2
+			2	4	6
0					0
TOTAL APRES OXPRENOLOL	I	0	5	6	I2

TABLEAU N° 4 : EVOLUTION DES MALAISES AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L'OXPRENOLOL

Nous avons observé après traitement que :

- Dans aucun cas les malaises se sont aggravés.
- Chez 3 malades ils sont restés identiques (25%)
- Chez 9 malades ils se sont améliorés (75%).
  - Les malaises ont diminué chez 3 enfants.
  - Ils ont complètement disparu chez 6 enfants.

Données de la littérature :

La plupart des auteurs sont d'accord pour constater l'amélioration des malaises des enfants atteints de tétralogie de Fallot, lors de l'injection intraveineuse d'un agent béta-bloquant.

- Marthe Gautier rapporte 17 observations d'enfants porteurs de tétralogie de Fallot, ayant reçu du Propranolol par voie orale (I2).

Elle observe :

- Une disparition complète des malaises chez 2 enfants.
- Une amélioration de ceux-ci chez 6 enfants.
- La même fréquence des malaises chez 9 enfants.

Alors qu'elle obtenait une efficacité excellente dans tous les cas par voie intraveineuse.

- Erikson constate que 90% de ces 10 tétralogies de Fallot, ont vu disparaitre complètement leur malaise après administration par voie orale de Propranolol (10).

Commentaires :

Nous avons obtenu une amélioration dans 75% des cas. Dans les 4 cas où les malaises étaient particulièrement fréquents et sévères,

ceux-ci ont disparu complètement dans 1 cas.
sont devenus très rares dans 2 cas.
et ont persisté dans 1 autre cas.

V - LA POLYGLOBULIE

La numération formule sanguine des différents malades,avant traitement a varié de 4,5 millions à 9,5 millions d'hématies. La moyenne étant de 6,4 millions d'hématies.

Nous n'avons tenu pour significatives que les améliorations ou aggravations de la numération formule sanguine portant sur plus ee 500.000 hématies.

La numération formule sanguine n'ayant pu être obtenue après traitement chez I3 enfants, l'étude a donc porté sur 42 cas.

Résultats :

Ils figurent sur le tableau N° 5.

AVANT \ APRES	9,5 à 9	9 à 8,5	8,5 à 8	8 à 7,5	7,5 à 7	7 à 6,5	6,5 à 6	6 à 5,5	5,5 à 5	5 à 4,5	4,5 à 4	TOTAL AVANT OXPRENOLOL
9,5 à 9	I	I										2
9 à 8,5				I	I							2
8,5 à 8			I		I							2
8 à 7,5				2	2							4
7,5 à 7					4	I						5
7 à 6,5					I	I			2			4
6,5 à 6							5					5
6 à 5,5								4	I	I		6
5,5 à 5								I	7	I		9
5 à 4,5										I	2	3
TOTAL APRES OXPRENOLOL	I	I	I	3	9	2	5	5	IO	3	2	42

TABLEAU N° 5 : EVOLUTION DE LA POLYGLOBULIE AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L'OXPRENOLOL

Nous avons observé après traitement que :

- La polyglobulie s'est aggravée dans 2 cas. (5%)
- Elle est restée stable dans la majorité des cas.(6I%)
- Elle a été améliorée dans 14 cas (34%)

Commentaires :

Sur les 42 cas où la numération formule sanguine a pu être obtenue avant et après traitement par l'Oxprenolol, la moyenne était de 6,5 millions d'hématies avant traitement, et de 6,2 millions d'hématies après traitement.

Cette différence est trop faible pour être significative.

VI - LE SOUFFLE SYSTOLIQUE DE STENOSE INFUNDIBULAIRE

Nous avons pu coter l'intensité du souffle systolique de sténose infundibulaire dans 33 cas, avant et après administration d'Oxprénolol.

Nous avons coté ce souffle de 0 à 6/6°.

- I/6° très faible.
- 2/6° faible.
- 3/6° intensité moyenne.
- 4/6° bonne intensité.
- 5/6° souffle frémissant
- 6/6° souffle entendu à distance.

Résultats :

a- Action de l'Oxprénolol en fonction de l'intensité du souffle de sténose infundibulaire :

L'intensité du souffle systolique de sténose infundibulaire est inversement proportionnelle à la sténose infundibulaire (Nouaille et Coll. I8).

Nous avons donc essayé de voir s'il existait une relation entre l'intensité du souffle systolique avant le traitement et l'action de l'Oxprénolol.

Les résultats figurent sur le tableau n° 6

RESULTATS	0/6°	I/6°	2/6°	3/6°	4/6°	5/6°
NULS				4	4	2
MOYENS	I		2	6		
BONS	2	2	4	3	5	
TRES BONS	I	I	4	5	5	3

TABLEAU N° 6 : ACTION DE L'OXPRENOLOL EN FONCTION DE L'INTENSITE DU SOUFFLE SYSTOLIQUE DE STENOSE INFUNDIBULAIRE

<u>Données de la littérature</u> :

Marthe Gautier étudie 20 cas de cardiopathies cyanogènes avec sténose infundibulaire. Il lui semble que l'effet du Propranolol est d'autant moins net que le souffle est moins intense (I2).

<u>Commentaires :</u>

Nous n'avons pas mis en évidence de parallelisme entre la qualité du résultat obtenu et l'intensité du souffle systolique initial.

b- Evolution de l'intensité du souffle systolique de sténose infundibulaire avant et après administration par voie orale d'Oxprenolol:

- Modification clinique du souffle.

<u>Résultats</u> :

Ils figurent sur le tableau n° 7 et le diagramme n° 2

APRES / AVANT	0	I/6	2/6	3/6	4/6	5/6	6/6	TOTAL AVANT OXPRENOLOL
0	I							I
I/6			2		I			3
2/6			I	2	I			4
3/6			I	6	2	I		IO
4/6					8	2	I	II
5/6					2	2		4
TOTAL APRES OXPRENOLOL	I	0	4	8	I4	5	I	33

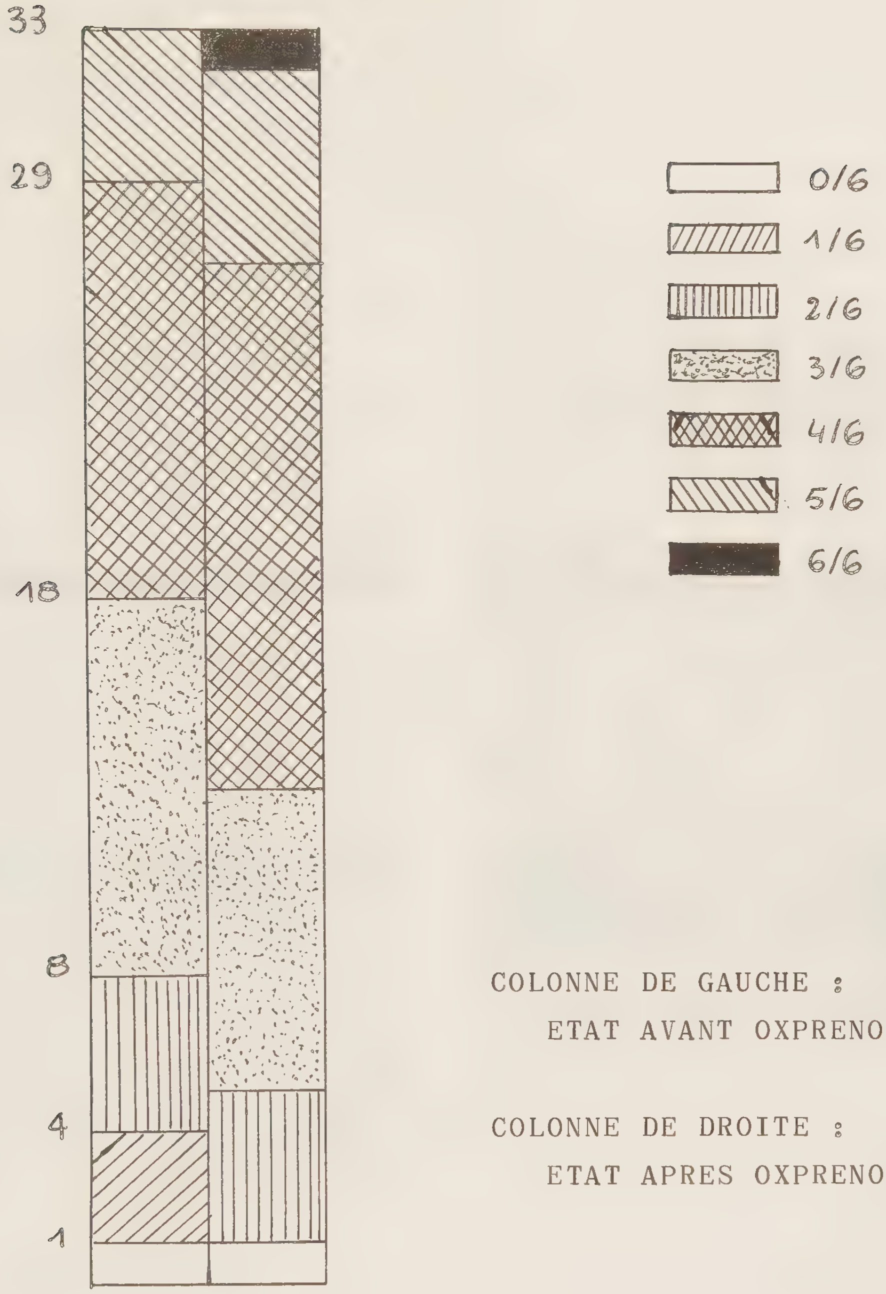
TABLEAU N° 7 : EVOLUTION DE L'INTENSITE DU SOUFFLE SYSTOLIQUE DE STENOSE INFUNDIBULAIRE AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L'OXPRENOLOL.

Nous avons observé après traitement que :

- le souffle a diminué d'intensité dans 3 cas (diminution de I/6), soit 10% des cas.
- le souffle est resté d'égale intensité dans 18 cas (54%).
- Le souffle a augmenté d'intensité dans I2 cas (36%).

augmentation de : I/6° dans 8 cas.
2/6° dans 3 cas.
3/6° dans 1 cas.

DIAGRAMME N° 2



COLONNE DE GAUCHE :
ETAT AVANT OXPRENOLOL

COLONNE DE DROITE :
ETAT APRES OXPRENOLOL

INTENSITE DU SOUFFLE SYSTOLIQUE DE STENOSE INFUNDIBULAIRE AVANT ET APRES TRAITEMENT PAR L'OXPRENOLOL.

Commentaires:

Nous n'avons pu établir de correlation entre les variations du souffle systolique (diminution ou augmentation) et les modifications des signes fonctionnels présentés par les malades.

- Enregistrement phonocardiographique avant et après administration d'Oxprenolol par voie orale :

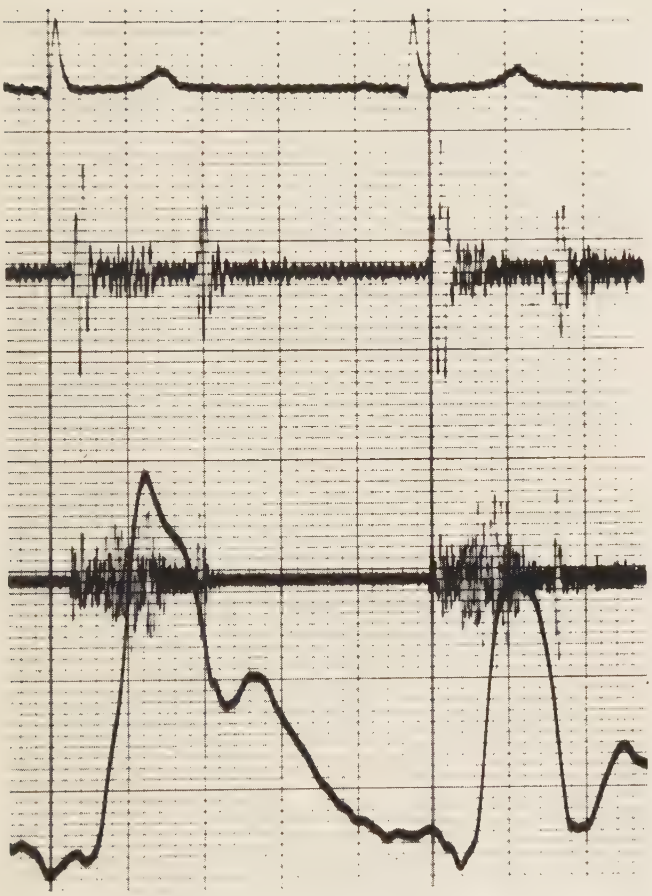


FIG. I

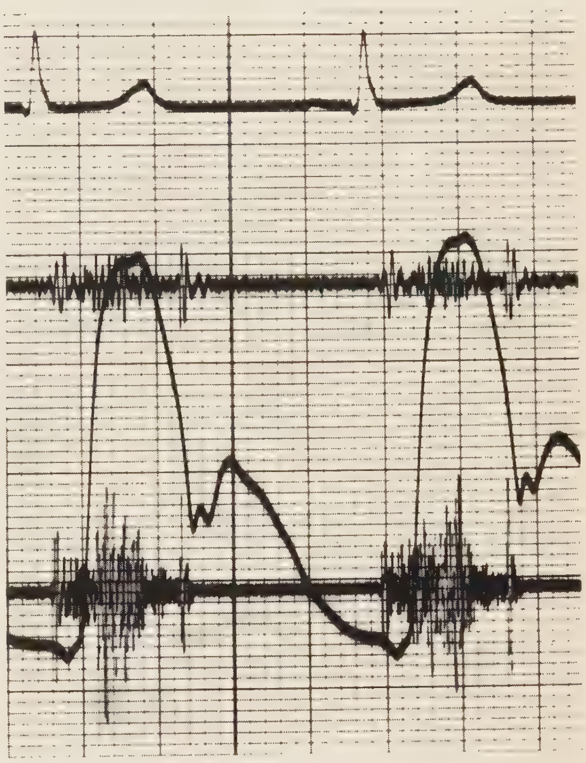


FIG. 2

Enregistrement effectué au 2EIG fréquence 50 hz et au 4EIG fréquence 200 hz.

FIG. I - Enregistrement du souffle systolique avant administration d'Oxprénolol.

FIG. 2 - Enregistrement 45 minutes après administration de I comprimé d'Oxprénolol 40 mg soit I,5 mg par Kg.

On constate une légère augmentation d'intensité du souffle systolique.

Données de la littérature :

- Singh et Gotsman constatent une augmentation du souffle systolique des malades porteurs de tétralogie de Fallot après injection intraveineuse de Pronéthalol. (24)

- Erikson observe au phonocardiogramme une augmentation du souffle systolique après injection intraveineuse de Propranolol. De plus il note que ce souffle systolique diminue d'intensité lors des cris et des malaises. (10)

- Ross constate de même l'augmentation d'intensité du souffle systolique après injection intraveineuse de Propranolol.(2I)

Commentaires :

Dans 1 cas où nous avons administré l'Oxprenolol par voie intraveineuse, le souffle systolique a nettement augmenté d'intensité.

Il en a été de même dans I2 cas sur 33 après administration par voie orale.

On peut penser que cette augmentation du souffle est due à une modification de la sténose infundibulaire.

VII - CONCLUSIONS

I) Efficacité du traitement par voie orale :

Dans l'ensemble l'efficacité a été jugée favorable dans 44 cas sur 55, soit 80% des cas.

- Elle a été nulle dans 10 cas.
- Elle a été incertaine dans 10 cas.
- Elle a été bonne dans 15 cas.
- Elle a été très bonne dans 19 cas.

Elle s'est manifestée par la diminution de la cyanose et de la dyspnée. Les enfants paraissaient plus "vivants", parfois transformés par le traitement.

Dans 4 cas où les malaises étaient très fréquents, ceux-ci ont complètement disparu dans 1 cas et presque disparu dans 2 autres cas.

2) Efficacité du traitement par voie intraveineuse :

L'Oxprenolol n'a été donné qu'une seule fois par voie intraveineuse et il est difficile de juger de son efficacité de façon objective.

Nous avons observé une amélioration clinique dès la deuxième minute de l'injection, qui s'est traduit principalement par une diminution de la cyanose pendant une dizaine de minutes. De plus, nous avons enregistré au phonocardiogramme, une nette augmentation d'intensité du souffle systolique de sténose infundibulaire.

PLANCHES

Malade présentant un ventricule unique avec sténose infundibulaire pulmonaire.

Planche I : Systole ventriculaire.

Défilé infundibulaire étroit expliqué par la sténose infundibulaire anatomique, associée à la contraction du muscle qu'est l'éperon de Wolff.

Planche II : Diastole ventriculaire.

On note une augmentation du calibre du défilé infundibulaire expliqué par le relachement musculaire de l'éperon de Wolff.

PLANCHE I

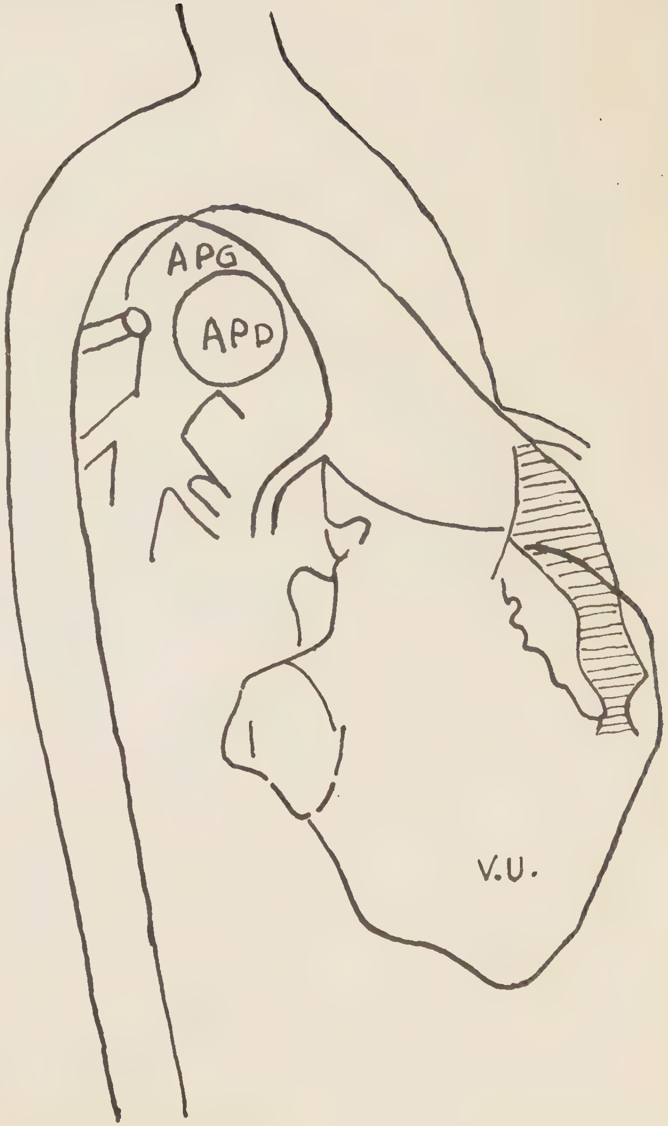
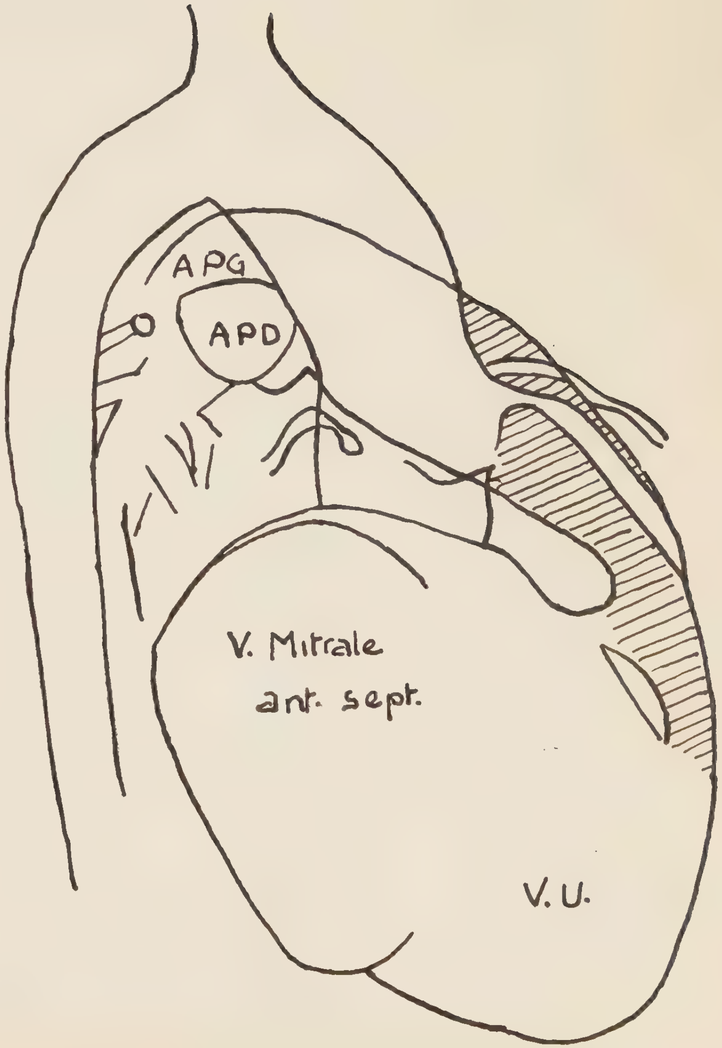


PLANCHE II



APPRECIATION DE LA STENOSE DE LA VOIE PULMONAIRE

Nous avons essayé d'apprécier le degré de perméabilité de la voie pulmonaire, soit d'après angiographie ou cathétérisme, soit d'après le compte rendu opératoire lorsque les malades avaient subi une intervention curatrice de leur cardiopathie.

Nous avons cherché à savoir si la sténose infundibulaire était isolée ou associée à une sténose orificielle et si la présence de cette dernière pouvait influer sur les résultats obtenus avec l'Oxprénolol.

Notre étude porte sur 39 cas :

L'appréciation de la voie pulmonaire a été obtenue :

- Dans 30 cas après intervention chirurgicale.
- Dans 7 cas après angiographie.
- Dans 1 cas après cathétérisme.
- Dans 1 cas après vérification anatomique.

La sténose infundibulaire a été cotée comme suit :

+ peu serrée.
++ moyennement serrée.
+++ très serrée.
++++ atrésir complète de la voie pulmonaire.

Sur ces 39 cas, nous avons 20 cas de sténose orificielle associée.

La sténose orificielle a été cotée comme suit :

+ peu serrée.
++ moyennement serrée.
+++ très serrée

Résultats :

Ils figurent sur les tableaux n° 8 et 9

RESULTATS DE L'OXPRENOLOL \ DEGRE DE LA STENOSE	+	++	+++	++++
NULS		3	4	
MOYENS	I	4	6	I
BONS		2	7	
TRES BONS		4	5	

TABLEAU N° 8 : ACTION DE L'OXPRENOLOL ET DEGRE DE LA STENOSE INFUNDIBULAIRE

Nous avons observé des bons et très bons résultats aussi bien en cas de sténose moyennement serrée qu'en cas de sténose très serrée.

Sur les 20 résultats jugés bons ou très bons, 8 malades possédaient de plus une sténose orificielle pulmonaire.

Sur les 19 résultats jugés moyens ou nuls, I2 malades possédaient une sténose orificielle pulmonaire.

DEGRE DE LA STENOSE / RESULTATS DE L'OXPRENOLOL	+	++	+++
NULS	3	I	0
MOYENS	5	3	0
BONS	I	2	0
TRES BON	5	0	0

TABLEAU N° 9 : ACTION DE L'OXPRENOLOL ET DEGRE DE LA STENOSE ORIFICIELLE.

Nous constatons que dans 8 cas sur 20 où les malades possédaient une sténose infundibulaire et orificielle, l'Oxprenolol a cependant eu une action jugée bonne ou très bonne.

<u>Données de la littérature :</u>

- Erikson pense que les béta-bloquants n'ont aucune action dans la tétralogie de Fallot s'il existe, soit une sténose orificielle soit une sténose des branches de l'artère pulmonaire, soit une atrésie de la voie pulmonaire.

Selon lui, les béta-bloquants ne pourraient agir qu'en cas de sténose infundibulaire fonctionnelle surajoutée à la sténose infundibulaire. (10)

<u>Commentaires :</u>

S'il est vrai que dans 2 cas comportant une sténose orificielle serrée, le résultat a été jugé bon, il faut cependant remarquer que les 5 cas de très bons résultats avaient une sténose orificielle modérée.

OBSERVATIONS

Les 17 observations marquées d'un astérisque ont déjà fait l'objet d'une publication par Monsieur le Docteur P. CORONE dans COEUR. (5)

N°	NOM	SEXE	AGE	POIDS en Kg.	DIAGNOSTIC	INTERV.ANT au TRAIT.	INTERV.POST. au TRAIT.	SOUFFLE SYST. AV. : AP.	HEMATIES en mill. AV. : AP.	CYANOSE AV. :AP.	DYSPNEE AV. : AP.	ACCROUP. AV. :AP.	MALAISE AV.:AP.	STENOSE INF.:ORI.	DOSE en mg	DOSE par Kg	DUREE	INTOLERANCE	RESULTATS
I	GAC.M.	F	IIans	3I	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6° :	6,I :	+ : 0	++ : +	+ : 0	0 : 0	+++ : 0	60	2	IIjours	0	TRES BONS
2	VIL.B.	F	I0ansI/2	2I	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	2/6° :	7 :	+++ :++	+++ : +	++ : 0	0 : 0	++ : +	40	2	IIjours	0	TRES BONS
3	GAD.M.	G	I4ans	46	FALLOT		CURATRICE	4/6° :	5,5 :	++ : +	+ : 0	++ : 0	0 ; 0	++ : +	40	I	I3jours	0	TRES BONS
4	COL.S.	F	I7mois	8	FALLOT		BLALOCK	3/6° : 3/6°	6,2 :	+++ : +	++ : +	:	++ :	:	30	4	I0jours	0	TRES BONS
5	LEF.C.	F	I8ans	34	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	5/6° :	7,2 : 6,9	++ : ++	+ : +	o : 0	+ :	+++: 0	5	0,I2	I2jours	0	NULS
6	FRA.E.	G	6ans	I6	FALLOT		CURATRICE	3/6° :	5,8 :	+++ : ++	++ : +	+ : 0	0 : 0	++ : 0	30	2	26jours	0	BONS
7	JUL.D.	F	I8ans	40	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6° :	7,8 : 7,2	+++ : +	++ : ++	0 : 0	0 : 0	+++ : ++	60	I,5	8 jours	0	MOYENS
8	RAI.C.	F	I6ans	36	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	2/6° :	6,6 : 6,5	+++ : +	+ : +	0 : 0	0 : 0	+++ : ++	30	0,8	I6jours	0	MOYENS
9	HEA.C.	G	20ans	54	FALLOT	BLAL.etPOTTS	CURATRICE	0 :	6,7 : 5,2	+++ : +	++ : +	++ :	+++ : +	++ : 0	40	0,7	I2jours	0	BONS
I0	REG.J.L	G	9ansI/2	20	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	I/6° : 2/6°	8,8 : 7,6	+++ : +	+ : 0	+ :	0 : 0	++ : 0	30	I,5	4 jours	0	BONS
II	TAR.N.	F	7ans	I7	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	4/6° :	6,4 : 6	+ : +	++ : 0	++ : +	0 : 0	++++:	40	2,I	5 jours	0	BONS
I2	BER.P.	G	I0ans	27	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	2/6° :	8 : 7,5	++++: ++	+++: +	0 : 0	0 : 0	+++ : ++	60	2,2	8 jours	0	BONS
I3	L'HO.A.	G	9ans	24	FALLOT	BLALOCK	BLALOCK	I/6° : 2/6°	7,6 : 7,7	++++: ++	++ : 0	0 : 0	0 : 0	+++ : 0	60	2,5	5 jours	0	BONS
I4	REN.I.	F	3ans	II,5	FALLOT		BLALOCK	3/6° : 3/6°	7,4 : 7,3	+++: +	+ : 0	+ : 0	0 : 0	:	20	2	7 jours	0	TRES BONS
I5	BER.F.	F	I3ansI/2	58	FALLOT		CURATRICE	3/6° :	6 :	+++: ++	+ : 0	0 : 0	0 : 0	+++ : +	40-60	07/I,2	IIjours	0	MOYENS
I6	SPA.R.	G	I3ans	29	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6° :	5,5 : 5,I	+ : 0	0 : 0	0 : 0	0 : 0	++ : +	60	2	7 jours	0	BONS
I7	CHE.M.F	F	I7ans	45	FALLOT	B.etPON.A.P.	CURATRICE	2/6° : 3/6°	8,3 : 8,6	+++: +	++ : +	0 : 0	0 : 0	+++ : 0	40	I	5 jours	0	BONS
I8	BOU.C.	G	I6ans	30	FALLOT		CURATRICE	5/6° :	5,6 : 5,2	+++: +	+ : 0	0 : 0	0 : 0	+++ : +	60	2	5 jours	0	TRES BONS
I9	DOU.F.	G	I3ans	20	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6° :	6,3 : 6,I	+++: ++	+ : 0	0 : 0	0 : 0	+ : ++	40	2	I2jours	0	MOYENS
20	COU.D.	G	I2ans	25	FALLOT	2 BLALOCK	CURATRICE	2/6° :	7,3 : 7,2	+++: +	++ : +	++ : 0	0 : 0	+++ : +	60	2,5	6 jours	0	TRES BONS
2I	ROL.T.	G	6ansI/2	I9	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6° :	9,I : 9,5	+++: +	++++: ++	++ : 0	0 : 0	+++ : ++	40	2	Imois	0	BONS
22	BAR. S	F	7ans	I4	VENTR.UNIQ	BLALOCK	CAVO-PULM.	3/6° :	8,6 :	+++:+++	+ : +	+ : +	0 : 0	++ : ++	60-30	4-2	I5jours	0	NULS

N°	NOM	SEXE	AGE	POIDS en Kg	DIAGNOSTIC	INTERV.ANT. au TRAIT.	INTERV.POST. au TRAIT.	SOUFFLE SYST. AV.: AP.	HEMATIES en mill. AV.: AP.	CYANOSE AV.:AP.	DYSPNEE AV. :AP.	ACCROUP. AV. :AP.	MALAISE AV. :AP.	STENOSE INF.:ORI.	DOSE en mg	DOSE par Kg	DUREE	INTOLERANCE	RESULTATS
23	BRA.N.	F	2ansI/2	II	FALLOT			I/6°: 4/6°	5,5: 5,2	++ : +	+ : 0	0 : : 0	0 : 0	:	30	3	I an	0	TRES BONS
24	RIO.C.	G	I3ansI/2	20	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6°: 5/6°	4,5: 4,6	+ : +	++ : ++	+ : +	0 : 0	++ : +	40	2	2moisI/2	ENERVEMENT	NULS
25	PON.P.	G	5 ans	I6	FALLOT	BLALOCK		4/6°: 4/6°	5,9: 5,7	0 : 0	++ : ++	0 : 0	0 : 0	:	40	2,5	5 mois	0	NULS
26	LAU.L.	G	I2ans	32	FALLOT	BLALOCK		4/6°: 4/6°	5,9: 4,7	+ : 0	+ : 0	+ : 0	0 : 0	:	60-80	2-2,5	I8 mois	0	TRES BONS
27	BLA.N.	F	7 ans	I8,5	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6°: 2/6)	6,5: 7	++ : ++	++ : ++	+ :++	0 : 0	+++ : 0	40	2	I5jours	0	NULS
28	LAR.C.	F	9ansI/2	24,5	FALLOT			5/6°: 5/6°	5,4:	+ : 0	++ : 0	+ : 0	0 : 0	+++ : 0	40	I,5	8 mois	0	TRES BONS
29	MUS.B.	G	7 ans	20	FALLOT			5/6°: 5/6°	5,4: 5,7	+ : +	++ : +	0 : 0	0 : 0	:	40	2	5 mois	0	INCERTAIN
30	SOL;L.	G	I8ans	54	FALLOT		CURATRICE	4/6°: 5/6°	7,9: 7,7	++++: ++	+++ : +	+ : 0	0 : 0	+++ : 0	60-80	I-I,5	36jours	0	BONS
3I	SCH.C.	F	I5 ans	38,5	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6°: 3/6°	5,4: 5,8	++ : +	+ : 0	0 : 0	0 : 0	++ : 0	60	I,5	3moisI/2	0	MOYENS
32	JAC.C.	F	23 mois	II	FALLOT			5/6°: 4/6°	5,7: 5,8	++ : 0	0 : 0	+++ : 0	+++ : +	:	20-30	2-3	8 MOIS	0	TRES BONS
33	COL.J.L	G	I5 ans	40	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	4/6°: 4/6°	6,6: 6,I	++ : ++	++ : +	0 : 0	0 : 0	+++: 0	60	I,5	3 mois	0	NULS
34	DUC.C.	H	30 ans	57,5	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	2/6°:	6,2: 6,I	+++ : ++	++ : +	0 : 0	0 : 0	+++: 0	I20	2	36jours	0	BONS
35	GUI.M.F	F	5 ans	I4	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	0/6°: 0/6°	7,5: 6,9	++++: ++	+++ : +	0 : 0	++ : +	+++: +	30	I,5	3 mois	0	BONS
36	CHO.J.	G	I mois	3	FALLOT+CAV			2/6°: 2/6°	4,8: 3,9	++++: ++	+++ : +	0 : 0	0 : 0	+++ : +	I0	3	I mois	0	TRES BONS
37	FAB.C.	F	8 ans	20	FALLOT		CURATRICE	4/6°:	5,7:	++ : ++	++ : ++	++ :++	+++ :+++	++ : +	60	3	2Ijours	PARESTHESIE	NULS
38	CHA.E.	G	5 ans	I6	FALLOT	BLALOCK		3/6°: 3/6°	6,7:	++ : ++	++ : ++	+ : +	0 : 0	:	30	2	2 mois	0	NULS
39	BAL.C.	F	3 mois		FALLOT			3/6°: 3/6°	4,8; 4,2	+++ : +	0 : 0	:	0 : 0	:		2	8 mois	0	TRES BONS
40	MER.M.	F	4ansI/2	I2	FALLOT		BLALOCK	4/6°: 6/6°	5,4: 4,9	+ : 0	+ : +	+ :	+++ : 0	++ : 0	30	2,5	II mois	0	TRES BONS
4I	DES.D.	G	5 ans	20	FALLOT		BLALOCK	4/6°: 4/6°	6 : 5,I	++ : +	+++ : 0	+ : 0	+ : 0	:	30	I,5	I an	0	TRES BONS
42	LAU.C.	G	3 ans	I5	FALLOT	BLALOCK		2/6°: 4/6°	6 : 6	++ : 0	+ : 0	++ : 0	+ : 0	:	20-40	I,5-2,3	2 ans	0	TRES BONS
43	DE LA.A	F	II ans	29	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	2/6°: 3/6°	6,3: 6,I	++ : +	++ : +	+ : +	0 : 0	+++ : +	30-60	I-2	4 mois	0	MOYENS
44	DID.F.	G	I4 ans	35	FALLOT	B. +CAV.P.	CURATRICE	2/6°:	7,5: 7,I	+++: ++	++ : +	:	+ : 0	++ : +	60	2	ImoisI/2	0	MOYENS
45	TAT.V.	G	IIans	39	FALLOT	BLALOCK	CURATRICE	3/6°: 4/6°	5,2: 5,I	++ : +	++ : +	:	+ : +	+++ : +	30	0,8	3mois	0	MOYENS
46	AUG.D.	F	2Ians	47	FALLOT	B.+ PONT.	CURATRICE	3/6°: 3/6°	9,5: 8,8	++++: +++	+++ : ++	:	+ : 0	++++:	80	I,8	I mois	0	MOYENS
47	BON.J.	Fe	37 ans	50	FALLOT	BLALOCK		4/6°: 4/6°	5,3: 6	+ : +	++ : ++	+ : +	0 : 0	:	50	I	3 mois	0	NULS
48	RIA.S.	F	8 ans	2I	FALLOT		CURATRICE	5/6°: 4/6°	6,I: 6,5	+ : +	++ : ++	+ : +	0 : 0	+++ : +	30	I,5	I0 mois	0	NULS

OBSERVATION N° 1 *

GAC.. M. Fille de 11 ans, 3I Kgs, 1m27

- Tetralogie de Fallot découverte dès la naissance et confirmée par angiographie en I963.

- Blalock en I963

- Entrée à Marie-Lannelongue en juin 70.

Elle présente une cyanose modérée * avec hippocratisme digital, elle est très essoufflée ++ et s'accroupit parfois + aucun malaise.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Polyglobulie à 6 I00 000.

Mise à trois fois I/2 comprimé de Trasicor 40 mg par jour, soit 2 mg par Kg, pendant 11 jours en préopératoire.

Amélioration très nette de l'enfant, diminution de la cyanose, de la dyspnée, de la fatigue, elle ne s'accroupit plus.

Deux électrocardiogrammes fait avant et après traitement, montrent un ralentissement du rythme de I25 à 90/Mn.

Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 30/06/70 montrant une sténose infundibulaire très serrée.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 2 *

VIL.. B., Fille de 10 ans I/2, 2I Kgs, 1m26.

- Tétralogie de Fallot découverte à l'âge de 9 mois.
- Blalock en I965.
- Entrée à Marie-Lannelongue en septembre 70.

Cette enfant est très cyanosée +++, avec hippocratisme digital, et doit être sous tente à oxygène, elle est très essoufflée +++, et s'accroupit souvent ++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.
Souffle continu du Blalock à I/6°.
Polyglobulie à 6 950 000.

Mise à deux fois I/2 comprimé de Trasicor 40 mg par jour, soit 2 mg par kg, pendant 11 jours en préopératoire.

Amélioration très nette de l'état de cette enfant. Elle est moins cyanosée, moins essoufflée et ne s'accroupit plus.

- Intervention à coeur ouvert le 27/09/70 montrant une sténose infundibulaire serrée associée à une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 3 *

GAD.. M., Garçon de 14 ans, 46 Kgs, 1m59.

- Tétralogie de Fallot découverte à l'âge de 18 mois et confirmée par angiographie.

- Entré à Marie-Lannelongue en septembre 70.

Il présente une cyanose modérée ++, une dyspnée d'effort +, et s'accroupit souvent.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.

Polyglobulie à 5 500 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg matin et soir, soit 1 mg par kg, pendant I3 jours en préopératoire.

Amélioration franche de l'état de ce garçon, il est moins cyanosé, n'est plus essoufflé et ne s'accroupit plus.

Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 24/09/70 montrant une sténose infundibulaire serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 4 *

COL.. S., Fille de 17 mois, 8 Kgs.

- Tétralogie de Fallot sévère découverte à la naissance.

Elle présente de nombreux malaises depuis l'âge de I3 mois et un Blalock est décidé.

- Entrée à Marie-Lannelongue en juillet 70.

Elle est très cyanosée +++, dyspnée ++, et présente des malaises fréquents ++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Polyglobulie à 6 I70 000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 4 mg par Kg, pendant 10 jours en préopératoire.

Amélioeation très nette de la cyanose, elle est moins essoufflée, l'enfant est plus vivante.

- Blalock gauche le 2I/07/70

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor chez cette enfant, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 5 *

LEF.. C., Fille de 18 ans, 34 Kgs.

- Pentalogie de Fallot découverte à l'âge de 6 mois.
- Blalock en I953.
- Entrée à Marie-Lannelongue en janvier 70.

Elle présente une cyanose modérée ++, une dyspnée d'effort +, et des malaises peu fréquents.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 5/6°.
Polyglobulie à 7 230 000.

Mise à I/8 de Trasicor 40 mg par jour, soit 0,I2 mg par Kg, pendant I2 jours.

Aucune amélioration, mais cette jeune fille a reçu par erreur une dose très faible. Aucune intolérance. Polyglobulie à 6 9I0 000.

- Intervention à coeur ouvert le 24/02/70.
montrant une sténose infundibulaire très serrée (obstruction du chenal infundibulaire par un énorme pillier musculaire).

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor, mais dose très minime.

OBSERVATION N° 6 *

FRA.. E., Garçon de 6 ans, 16 Kgs.

-Tétralogie de Fallot.
-Entré à Marie-Lannelongue en mai 70.

Ce garçon est très cyanosé +++, avec hippocratisme digital, il présente une dyspnée importante +++, et s'accroupit souvent.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Polyglobulie à 5 800 000.

Mis à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 2 mg par kg. pendant 26 jours.

Amélioration nette chez ce garçon, il est moins cyanosé, moins essoufflé et ne s'accroupit plus.
Aucune intolérance.

-Intervention à coeur ouvert en février 72, montrant une sténose infundibulaire serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 7 *

JUL.. D., Fille de 18 ans, 40 Kg. 1m6I,

- Tétralogie de Fallot découverte à l'âge de 3 mois et confirmée par angiographie en 1964.
- Blalock en 1957.
- Entrée à Marie-Lannelongue en janvier 70.

Elle est très cyanosée +++, avec hippocratisme digital, dyspnée ++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Souffle continu du Blalock non entendu.

Polyglobulie à 7 800 000.

Mise à 3 fois I/2 comprimé de Trasicor 40 mg par jour, soit 1,5 mg par kg, pendant 8 jours en préopératoire.

Légère amélioration, diminution de sa cyanose.

Polyglobulie à 7 I90 000. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 5/02/70 montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire serrée.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 8 *

RAI.. C., Fille de 16 ans, 36 Kgs.

- Forme sévère de Tétralogie de Fallot.
- Blalock en 1966, en raison de nombreux malaises, et entraînant une franche amélioration jusqu'en 1970.
- Entrée à Marie-Lannelalongue en octobre 70.

Elle présente une cyanose importante +++, une dyspnée aux efforts.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.
Souffle continu du Blalock à 3/6°.
Polyglobulie à 6.500.000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 0,8 par kg, pendant 16 jours en préopératoire.

Amélioration de sa cyanose, dyspnée inchangée, polyglubulie à 6 540 000. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 10/11/70 montrant une sténose infundibulaire très serrée et une atrésie de l'orifice pulmonaire.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 9

HEA.. C., Garçon de 20 ans, 54 Kg, 1m69

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 2 mois et confirmée par angiographie en I964.
- Anastomose de Potts en I953.
- En I967, la tolérance devient moins bonne et un Blalock droit avec greffe en dacron est pratiqué.
- A la suite d'un séjour en altitude, l'état de ce malade s'aggrave en I97I.
- Entré à Marie-Lannelongue en mars 72.

Il est très cyanosé +++, très essouflé ++, s'accroupit souvent, et présente des malaises avec perte de connaissance.

Souffle systolique de sténose infundibulaire non entendu.

Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Polyglobulie à 6 700 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 0,7 mg par kg pendant 12 jours.

On observe une nette amélioration du malade, il est moins cyanosé, moins essoufflé, ses malaises persistent mais sont moins fréquents.

Amélioration de la polyglobulie à 5 230 000.

- Intervention à coeur ouvert le 23/05/72 monttant une sténose infundibulaire serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor chez ce malade, tolérance excellente.

OBSERVATION N° IO

REG.. J.L., garçon de 9 ans I/2, 20 Kgs.

- Tétralogie de Fallot découverte dès les premiers mois, avec de nombreux malaises dans la petite enfance, dont une hémiplégie gauche en I962.
- Blalock gauche en I962.
- Entrée à Marie-Lannelongue en décembre 70.

L'enfant est très cyanosé +++, avec hippocratisme digital, dyspnée d'effort, il s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à I/6°.
Souffle continu du Blalock à 3/6°
Polyglobulie à 8 800 000.

Mis à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 1,5 mg par kg pendant 4 jours en préopératoire.

Amélioration très nette, il est moins cyanosé, moins essoufflé, il ne s'accroupit plus. Augmentation du souffle systolique 2/6°.

Amélioration de la polyglobulie : 7 600 000.

- Intervention à coeur ouvert le I4/I2/70 montrant une sténose infundibulaire serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor chez cet enfant malgré un traitement très court, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 11

TAR.. N., Fille de 7 ans, 17 Kgs

- Tétralogie de Fallot découverte à la naissance.
- Blalock avec greffe en dacron à l'age de 16 mois.
- Entrée à Marie-Lannelongue en janvier 7I.

L'enfant est légèrement cyanosée +, elle s'essouffle facilement ++, et s'accroupit souvent.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.
Souffle continu du Blalock à 2/6°.
Polyglobulie à 6 400 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg matin et soir, soit 2 mg par kg. pendant 5 jours en préopératoire.

On observe une nette amélioration avec le Trasicor, elle n'est plus essoufflée, elle s'accroupit moins souvent, sa cyanose est par contre identique. Polyglobulie à 6 0I0 000. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le I0/02/7I montrant une absence complète de toute voie infundibulaire.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor chez cette enfant malgré un traitement court, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I2

BER.. P., Garçon de 10 ans, 27 Kgs.

- Tétralogie de Fallot découverte à la naissance et confirmée par angiographie.
- Blalock à l'age de 4 ans.
- Entré à Marie-Lannelongue en novembre 70.

Cyanose très importante ++++, avec hippocratisme digital, dyspnée importante +++,

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.
Polyglobulie à 8 000 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 2 mg par kg, pendant 8 jours en préopératoire.

Amélioration nette de la cyanose, de la dyspnée, polyglobulie à 7 500 000. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le I7/II/7I montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire serrée.

CONCLUSIONS.:

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I3

L'HO.. A., Garçon de 9 ans, 24 Kgs.

- Pentalogie de Fallot découverte dès la naissance.
- Blalock en I963.
- L'angiographie pratiquée en juin 70 montre qu"il s'agit d'une forme sévère de pentalogie.
- Entré à Marie-Lannelongue en janvier 7I.

L'enfant est très fatigué, il a une cyanose très importante ++++ (rouge violacé). Il est très essoufflé ++;

Souffle systolique de sténose infundibulaire à I/6°.

Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Polyglobulie à 7 640 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 2,5 mg par kg, pendant 5 jours en préopératoire.

Amélioration nette, il est moins cyanosé, et n'est plus essoufflé. Augmentation du souffle systolique : 2/6°. Polyglobulie à 7 700 000.

- Intervention à coeur ouvert le 25/0I/7I montrant une sténose infundibulaire très serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I4

REN.. I., Fille de 3 ans, 11 kg 500.

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 8 mois.
- Entrée à Marie-Lannelongue en mars 7I.

L'enfant est très cyanosée +++, avec hippocratisme digital, elle a une dyspnée d'effort, et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Polyglobulie à 7 400 000.

Mise à 2 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 2 mg par kg, pendant 7 jours en préopératoire.

Amélioration très nette de l'état de l'enfant, elle est moins cyanosée, elle n'est plus essoufflée et ne s'accroupit plus. Souffle systolique à 3/6°; polyglobulie à 7 280 000. A Noter que dès l'arrêt du traitement, les signes fonctionnels réapparaissent. Aucune intolérance.

- Intervention de Blalock le 22/03/7I.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor entrainant une transformation nette de l'état de cette enfant, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I5

BER.. F., Fille de 13 ans I/2 58 Kgs

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 14 mois et confirmée par angiographie et cathétérisme.
- Entrée à Marie-Lannelongue en septembre 7I.

Elle est très cyanosée +++, très fatiguée, elle présente une dyspnée d'effort.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Polyglobulie à 6 070 000.

Mise à 1 comprimé de Trasicor 40 mg par jour, soit 0,7 mg par kg pendant 7 jours, puis à I/2 comprimé matin, midi et soir, soit 1,2 mg par kg, pendant 4 jours. Traitement de 11 jours en préopératoire.

Légère amélioration de la cyanose, de la dyspnée.

- Intervention à coeur ouvert le 30/09/7I montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :
Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I6

SPA.. R., Garçon de I3 ans, 29 Kgs 1m38

- Tétralogie de Fallot découverte à l'âge de 4 mois et confirmée par angiographie en I97I.
- Blalock gauche en I964.
- Entré à Marie-Lannelongue en février 72.

Il est à peine cyanosé et n'est pas essoufflé.
Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Souffle continu du Blalock à 3/6°.
Polyglobulie à 5 500 000

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 2 mg par kg pendant 7 jours en préopératoire.

Amélioration nette chez ce malade, il n'est plus cyanosé et est plus vivant. Polyglobulie à 5 I80 000. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 28/02/72 montrant une sténose infundibulaire serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I7

CHE.. M.F., fille de 17 ans, 45 Kgs 1m56

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 2 mois et confirmée par angiographie en I967.
- Blalock en I957.
- Chorée en I968. Pontage aorto-pulminaire la même année.
- Entrée à Marie-Lannelongue en novembre 7I.

Elle est très cyanosée +++, et très essoufflée ++.
Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.
Il n'y a pas de souffle diastolique.
Polyglobulie à 8 330 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, et soir, soit 1 mg par Kg pendant 5 jours en préopératoire.

Amélioration nette, elle va mieux, est moins essoufflée, moins cyanosée. Aucune intolérance. Polyglobulie à 8 500 000. Souffle systolique à 3/6°.

- Intervention à coeur ouvert le I/I2/7I montrant une sténose infundibulaire très serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, malgré un traitement de courte durée, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I8

BOU.. C., Garçon de 16 ans, 30 kgs, 1m23.

- Considéré comme ayant une communication interventriculaire à la naissance, il se cyanose peu à peu. Tétralogie de Fallot confirmée par cathétérisme et angiographie en 1971.
- Entré à Marie-Lannelongue en décembre 71.

Il est très cyanosé +++, et présente une dyspnée d'effort. Souffle systolique infundibulaire à 5/6°.
Polyglobulie à 5 600 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor, 40 mg, matin, midi et soir; soit 2 mg par kg, pendant 5 jours.

Amélioration très nette, il est moins cyanosé et n'est plus essoufflé. Polyglobulie à 5 200 000.

A noter qu'à l'arrêt du traitement, les signes fonctionnels réapparaissent, en particulier, la cyanose +++. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 22/02/72 montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor chez ce malade, réapparition de sa cyanose à l'arrêt du traitement, tolérance excellente.

OBSERVATION N° I9

DOU.. F., Garçon de I3 ans, 20 Kgs, 1m24

- Tétralogie de Fallot découverte lors des premiers pas de l'enfant et confirmée par angiographie en I966.
- Blalock en I966.
- Entré à Marie-Lannelongue en mars 72.

Il est fort cyanosé +++, avec hippocratisme digital, présente une dyspnée d'effort.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Souffle continu du Blalock entendu uniquement dans le dos à I/6°.

Polyglobulie à 6 300 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 2 mg par kg, pendant I2 jours en préopératoire.

Légère amélioration de l'état de l'enfant, il est un peu moins cyanosé et n'est plus essoufflé. Polyglobulie à 6 I00 000.

- Intervention à coeur ouvert le I7/03/72 montrant une sténose infundibulaire peu serrée et une sténose valvulaire serrée.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 20

COU.. D., Garçon de I2 ans, 25 kgs, 1m34

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 3 mois.
- Blalock droit en 1964.
- Blalock gauche en 1968.
- Entré à Marie-Lannelongue en janvier 72.

Il est très cyanosé +++, très essoufflé ++, il s'accroupit souvent.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.
Souffles continus des Blalock non perçus.
Polyglobulie 7 300 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 2,5 mg par kg, pendant 6 jours préoopératoire.

L'enfant est très amélioré par le Trasicor, il est moins cyanosé, moins essoufflé et ne s'accroupit plus. Polyglobulie à 7 200 000.

- Intervention à coeur ouvert le I9/0I/72 montrant qu'il s'agissait d'une forme sévère de tétralogie de Fallot avec une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 2I

ROL.. T., Garçon de 6 ans I/2, 19 Kgs

- Pentalogie de Fallot.
- Blalock gauche en I966 en raison de nombreux malaises.
- Osler en I966.
- Entré à Marie-Lannelongue en septembre 7I.

Il est très essoufflé ++++, très cyanosé +++ et s'accroupit souvent ++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Souffle continu du Blalock à 2/6°.

Polyglobulie à 9 I00 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 2 mg par Kg pendant 1 mois en préopératoire.

Amélioration nette de l'état de l'enfant, il est moins cyanosé, moins essoufflé et ne s'accroupit plus.

Polyglobulie à 8 400 000. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 25/I0/7I montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 22

BAR.. S., Fille de 7 ans, I4 kgs, 1m08

- Ventricule unique avec sténose infundibulaire serrée et sténose valvulaire serrée, confirmé par cathétérisme et angiographie en I97I.
- Blalock en I965. Hémiplégie droite dans les suites opératoires.
- Entrée à Marie-Lannelongue en novembre 7I.

Cette enfant est très cyanosée +++, avec hippocratisme digital, présente une dyspnée d'effort et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Souffle continu du Blalock à I/6°.
Polyglobulie à 8 600 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 4 mg par kg, pendant 6 jours, puis I/4 de comprimé, matin, midi et soir soit 2 mg par kg pendant 9 jours, traitement de 15 jours.

Devant l'inaction du Trasicor, celui-ci est arrêté. Les signes fonctionnels sont identiques.

- Cavo-pulmonaire le 6/I2/7I.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor chez cette fillette, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 23

BRA.. N., Fille de 3 ans, 11 kgs

- Tétralogie de Fallot connue depuis la naissance.
- Vue en consultation à la Pitié en janvier 7I.

Elle est cyanosée ++, et présente une dyspnée d'effort. Souffle systolique de sténose infundibulaire à I/6°. Hématies à 5 500 000.

Mise à 2 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 2 mg par kg pendant 9 mois.

- En octobre 7I, l'enfant va mieux, elle est moins cyanosée, moins essoufflée, moins méchante et mange mieux.

A l'examen, nous trouvons une augmentation de son souffle systolique : 4/6°. Polyglobulie à 5 200 000.

Les doses de Trasicor sont augmentées : 30 mg par jour, soit 3 mg par kg.

- En février 72, l'amélioration persiste, l'enfant n'est plus essoufflée, le traitement est poursuivi aux mêmes doses. Aucune intolérance.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor qui a transformé cette enfant, cette efficacité persiste après plus d'un an de traitement et a permis d'éviter une anastomose de Blalock dans l'immédiat.

OBSERVATION N° 24

RIO.. C., Garçon de 14 ans, 20 Kgs.

- Pentalogie de Fallot découverte à l'age de 13 mois, lors des premiers pas de l'enfant, et confirmée par angiographie en I965 montrant une sténose infundibulaire et orificielle.
- Blalock en I965, pratiqué en raison de nombreux malaises.
- Vu en consultation à la Pitié en janvier 7I.

L'enfant présente une cyanose modérée +, et une dyspnée importante ++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Hématies à 4 500 000.

Mis à 1 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 2 mg par kg, pendant 2 mois I/2.

Aucune amélioration de l'état de l'enfant, et le traitement est arrêté pour intolérance : insomnie et énervement. Souffle systolique à 5/6°.

- Intervention à coeur ouvert le 7/I2/7I montrant une sténose infundibulaire serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor avec intolérance, insomnie et énervement.

OBSERVATION N° 25

PON.. P., Garçon de 5 ans, 16 Kgs

- Tétralogie découverte à l'age de 2 mois.
- Blalock en I969, pratiqué en raison de nombreux malaises sévères dont un avec hypotonie.
- Vu en consultation à la Pitié en janvier 7I.

Dyspnée importante ++, pas de cyanose depuis son Blalock.
Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.
Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Mis à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 2 mg par kg. pendant 2 mois, puis à 40 mg par jour, soit 2,5 mg par kg pendant 3 mois.

Après 5 mois de traitement, l'enfant est toujours aussi essoufflé, aucune amélioration. Polyglobulie à 5 700 000. Auscultation inchangée.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor chez cet enfant, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 26

LAU.. L., Garçon de I2 ans, 32 Kgs.

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 18 mois.
- Blalock en 1964 en raison des malaises sévères et nombreux.
- Abcès du cerveau en 1968.
- Vu en consultation à la Pitié en février 7I.

Dyspnée +, cyanose +, accroupissement parfois.
Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.
Souffle continu du Blalock à 3/6°.
Polyglobulie à 5 900 000.

Mis I/2 comprimé de Trasicor 40 mg matin, midi et soir, soit 2 mg par kg.

- En janvier 72, après 10 mois de traitement, l'enfant est plus vivant, joue avec ses petits camarades, n'est plus cyanosé, il ne s'accroupit plus et n'est plus essoufflé.

Souffle systolique à 4/6°. Un enregistrement de celui-ci au phonocardiogramme après la prise d'un comprimé de Trasicor 40 mg, montre une légère augmentation du souffle systolique en haute fréquence. Amélioration très nette de la Polyglobulie : 4 700 000.

- Après 18 mois de traitement, l'amélioration clinique persiste.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor chez ce garçon, disparition complète de ses signes fonctionnels, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 27

BLA.. N., Fille de 7 ans, 18 Kgs 500 1m16

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age d'un mois.
- Blalock gauche en 1967 à la suite de malaises fréquents.
- Vue en consultation à la Pitié en avril 7I.

Elle est fatiguée, cyanosée ++, dyspnéique ++, elle a peu d'appétit et s'accroupit souvent.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Souffle continu du Blalock à 3/6°.
Polyglobulie à 6 500 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 2 mg par kg.

Au bout de 2 mois I/2 de traitement, les parents ne constatent aucune amélioration et arrêtent le traitement.

- L'enfant n'est revue qu'en mai 7I.

Nous constatons une aggravation de l'état de cette enfant, elle est toujours aussi cyanosée, aussi essoufflée, mais s'accroupit plus souvent. Diminution du souffle systolique : 2/6°. Le souffle continu n'est pas entendu. Polyglobulie à 6 970 000.

- Intervention à coeur ouvert le 5/07/72 montrant une sténose infundibulaire très serrée.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 28

LAR.. C., Fille de 9 ans I/2, 24 Kgs 500, 1m35

- Considérée comme une communication interventriculaire avec sténose infundibulaire depuis la naissance, elle se cyanose peu à peu et se présente comme une tétralogie de Fallot en 1965.

- Fistule trachéo-oesophagienne à la naissance opérée en 1962 et en 1971.

- Vue en consultation à la Pitié en Octobre 71.

Elle présente une cyanose modérée +, une dyspnée importante++, et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 5/6°
Polyglobulie à 5 400 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 1,5 mg par kg.

- En Juin 72, après un traitement de 8 mois, elle est mieux, n'est plus cyanosée, est moins essoufflée, ne s'accroupit plus et joue normalement avec ses camarades.

Souffle systolique à 5/6°.

Le traitement est poursuivi à la dose de 60 mg par jour, soit 2,3 mg par kg (l'enfant pesant 27 kgs actuellement). Aucune intolérance.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, disparition des signes fonctionnels, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 29

MUS.. B., garçon de 7 ans, 20 Kgs

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 15 mois.
- Vu en consultation à la Pitié en octobre 7I.

Ce garçon est très essoufflé +++, il se cyanose lors des efforts.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 5/6°.

Polyglobulie à 5 400 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 2 mg par kg.

- Nous avons des nouvelles de l'enfant par une lettre de son père en avril 72.

Il se porte bien, il a beaucoup grandi et grossi, il est un peu moins essoufflé mais se cyanose toujours lors des efforts.

Polyglobulie à 5 700 000.

Les parents ont eu une certaine difficulté à faire accepter les comprimés de Trasicor à l'enfant, même écrasés, aussi le traitement a été donné irrégulièrement. Il semble que le traitement ait amélioré un peu l'enfant, mais nous n'en sommes pas certains.

CONCLUSIONS :

Résultats incertains du Trasicor chez cet enfant après un traitement de 5 mois, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 30

SOL.. L., Garçon de 18 ans, 54 Kgs

- Communication interventriculaire à gros débit (CIV IIb) depuis la naissance qui s'est protégée peu à peu par une sténose infundibulaire confirmée par cathétérisme en 1962.
- En 1970, inversion du shunt et apparition d'une tétralogie de Fallot.
- Vu en consultation à la Pitié en novembre 71.

Il est très cyanosé ++++, très essoufflé +++, et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.

Polyglobulie à 7 960 000.

Mis à 1/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 1 mg par kg, pendant 1 mois.

Amélioration, il est moins cyanosé ++, moins essoufflé et ne s'accroupit plus.

Augmentation du souffle systolique : 5/6°.

Polyglobulie à 7 700 000.

La dose de Trasicor est augmentée, passage à 80 mg par jour, soit 1,5 mg par Kg pendant 8 jours.

L'amélioration persiste.

- Intervention à coeur ouvert le 9/12/71 montrant une sténose infundibulaire très serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 3I

SCH.. C., Fille de 15 ans, 38 Kgs 500

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 18 mois associée à un canal artériel.
- Blalock gauche en I964.
- Vue en consultation à la Pitié en novembre 7I.

Elle est cyanosée ++, avec hippocratisme digital, et présente une dyspnée d'effort.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Souffle continu du Blalock à 4/6°.
Polyglobulie à 5 400 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 1,5 mg par kg, pendant 3 mois.

- Entrée à Marie-Lannelongue en février 72.

Elle est moins cyanosée, moins essoufflée.
Souffle systolique à 3/6°. Souffle continu à 4/6°.
Polyglobulie à 5 900 000.

Le traitement est continué pendant 10 jours à la même dose.

- Intervention à coeur ouvert le I7/02/72 montrant une sténose infundibulaire serrée.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 32

JAC.. C., Fille de 23 mois, 11 kgs

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 5 mois.

- Vue en consultation en Juin 7I.

L'enfant présente depuis quelque temps des malaises survenant après le petit déjeuner; ceux-ci durent 10 minutes environ, l'enfant devient très cyanosée et hypotonique. Les malaises cessent quand on allonge la fillette. En outre, elle s'accroupit souvent, surtout lors des efforts et est très cyanosée++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 5/6°.

Polyglobulie à 5 700 000.

Mise à 2 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 2 mg par kg.

- En septembre 7I, après un traitement de 2 mois I/2, l'enfant va mieux, cependant, les malaises ont persisté en juillet. Elle se sent mieux 15 minutes après la prise de Trasicor et si ses parents lui donnent un comprimé de Trasicor au moment du malaise, celui-ci dure moins longtemps.

Depuis I3 jours, le deuxième comprimé de Trasicor est donné à 17 heures au lieu de 20 heures et depuis l'enfant ne présente plus de malaise. Cyanose discrète, elle ne s'accroupit plus. Polyglobulie à 5 660 000.

Les doses de Trasicor sont augmentées, passage à 30 mg par jour soit 3 mg par Kg.

- En février 72, l'enfant est nettement mieux, elle n'est plus cyanosée, elle est plus vivante et n'a présenté que 4 petits malaises en 6 mois.

Souffle systolique à 4/6°.

Polyglobulie à 5 830 000.

Le traitement est poursuivi.

CONCLUSIONS :

Traitement de 8 mois de Trasicor chez cette enfant, très bonne efficacité du Trasicor en particulier sur les malaises nombreux et sévères de cette enfant. Tolérance excellente. Ce traitement a permis d'éviter pour le moment une anastomose de Blalock chez cette petite fille.

OBSERVATION N° 33

COL.. J.L., Garçon de 15 ans, 40 Kgs, 1m59

- Tétralogie de Fallot.
- Blalock gauche en avril 66 en raison de l'augmentation de la cyanose.
- Vu en consultation à la Pitié en janvier 72.

Il est cyanosé ++, avec hippocratisme digital, et très essoufflé ++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.

Souffle continu du Blalock à 2/6°.

Polyglobulie à 6 600 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg matin, midi et soir, soit 1,5 mg par kg.

Entré à Marie-Lannelongue en mai 72.

Après un traitement de 3 mois de Trasicor, il est toujours aussi essoufflé, aussi cyanosé.

L'auscultation reste inchangée, polyglobulie à 6 I80 000.

Les doses de Trasicor sont augmentées pendant 10 jours, passage à 3 comprimés de Trasicor 40 mg par jour, soit 3 mg par kg.

Aucune amélioration, aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 8/05/72 montrant une sténose infundibulaire très serrée.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor à faible dose et à dose plus élevée, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 34

DUC.. C., Homme de 30 ans, 57 Kgs, 1m75

- Tétralogie de Fallot découverte à la naissance et bien tolérée jusqu'à l'age de 14 ans.
- Blalock gauche en 1956.
- Entré à Marie-Lannelongue en février 72.

Il présente une cyanose importante prédominant au visage et au niveau des ongles +++, avec hippocratisme digital. Il est essoufflé ++.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.

Souffle continu de Blalock à 1/6°.

Polyglobulie à 6 270 000.

Mis à 3 comprimés de Trasicor 40 mg par jour, soit 2 mg par Kg, pendant 36 jours.

Amélioration nette, il est moins cyanosé, moins essoufflé.

Polyglobulie à 6 100 000. Aucune intolérance.

- Intervention à coeur ouvert le 1/04/72 montrant une sténose infundibulaire très serrée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 35

GUI.. M.F., Fille de 5 ans, I4 Kgs 1m09

- Forme sévère de tétralogie de Fallot confirmée par angiographie en I972, montrant une atrésie complète de la voie infundibulaire.
- Blalock en I966.
- Les signes fonctionnels réapparaissent en I969, en particulier la cyanose, et s'accentuent en I97I.
- Vue en consultation à la Pitié en Février 7I.

Elle est très fatiguée, très cyanosée ++++, avec hippocratisme digital, très essoufflée +++, et présente de fréquents malaises.

Souffle systolique de sténose infundibulaire non entendu.

Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Polyglobulie à 7 540 000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 1,5 mg par kg pendant un mois.

- Alors qu'elle est en convalescence, l'enfant est moins cyanosée, moins essoufflée, et les malaises sont moins fréquents.

  L'auscultation reste inchangée. Polyglobulie à 6 900 000.
- Entrée à Marie-Lannelongue en avril 72.

  Après un traitement de 3 mois, l'amélioration persiste.

  A noter qu'à l'arrêt du traitement 3 jours avant son intervention, l'enfant va moins bien, la cyanose et la dyspnée réapparaissent.
- Intervention à coeur ouvert le I7/04/72 montrant une sténose infundibulaire extrêmement serrée et une sténose orificielle modérée.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 36

CHO.. J., nourrisson de 22 jours, 2 kgs 600.

- Cardiopathie cyanogène découverte à l'age de 6 jours.
- Trisomie 2I.
- Vu en consultation à la Pitié en mars 72 .

Ce nourrisson est très cyanosé ++++, en insuffisance cardiaque, polypnée +++.

Souffle systolique à 2/6°. Hématies à 4 800 000.

La possibilité d'une sténose de la voie pulmonaire est envisagée et l'enfant est mis à I/4 de comprimé de Trasicor 10 mg, trois fois par jour, soit 2 mg par kg, associé à une goutte de digitaline.

- Après 15 jours de traitement, l'enfant est revu :

Il est transformé, moins cyanosé, moins polypnéique.

Souffle systolique 2/6°, hématie à 3 900 000.

Le traitement est arrêté pendant 9 jours et l'enfant va moins bien, cyanose ++++, polypnée +++, il doit être mis sous oxygène en permanence.

- Le traitement par le Trasicor est alors repris, et les signes fonctionnels diminuent. L'enfant va mieux.

Le traitement sera poursuivi pendant 15 jours, l'amélioration persistant. Puis réapparition de la cyanose ++++, les doses de Trasicor sont alors augmentées, passage à 3 mg par kg.

Le Trasicor n'a plus aucune action sur l'état de ce nourrisson et celui-ci décède le 29/04/72.

- La vérification anatomique montre qu'il s'agissait d'une forme grave de pentalogie de Fallot, avec sténose infundibulaire très serrée et sténose valvulaire modérée, associée à un canal atrio-ventriculaire.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, mais épuisement de son action au bout d'un mois de traitement, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 37

FAB.. C., Fille de 8 ans, 20 Kgs 1m23

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 3 mois.
- Vue en consultation à la Pitié en novembre 7I.

Elle est cyanosée ++ avec hippocratisme digital, essoufflée++ s'accroupit fréquemment et présente des malaises avec pertes de connaissance.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.
Polyglobulie à 5 770 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin, midi et soir, soit 3 mg par kg.

- Revue en janvier 72.

Trois semaines après le début du traitement, apparition de paresthésies au niveau des membres inférieurs, cette intolérance entraine l'arrêt du traitement.

Pendant ces trois semaines les parents n'ont observé aucune amélioration.

- Intervention à coeur ouvert le 9/05/72 montrant une sténose infundibulaire serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor avec intolérance : paresthésie.

OBSERVATION N° 38

CHA.. E., garçon de 5 ans, 16 Kgs.

- Tétralogie de Fallot.

- Blalock gauche en 1970.

- Vu en consultation en mars 72.

L'enfant est cyanosé ++, essoufflé ++, et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Souffle continu du Blalock bien perçu.

Polyglobulie à 6 700 000.

Mis à 3 comprimés de Trasicor à 10 mg par jour, soit 2 mg par kg.

Le traitement est interrompu au bout de 2 mois par sa maman, devant l'absence d'amélioration clinique de l'enfant.

Auscultation identique.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 39

BAL.. C., Fille de 3 mois

- Tétralogie de Fallot associé à un canal artériel.
- Vue en consultation en octobre 7I.

L'enfant est très cyanosée +++, et présente des accès intense de cyanose régressant sous oxygène. Elle n'est pas essoufflée.

Souffle systolo-diastolique à 3/6°.

Polyglobulie à 4 800 000.

Mise à 2 mg par kg de Trasicor par jour.

- En novembre 7I,

L'enfant va nettement mieux, elle est moins cyanosée, ses accès de cyanose sont moins fréquents et surviennent plutôt lors des biberons, ils durent peu et régressent spontanément.

Souffle systolo-diastolique à 3/6°.

Hématies à 4 200 000.

- Après 8 mois de traitement, l'amélioration persiste, le Trasicor est poursuivi, aucune intolérance.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor chez ce nourrisson.

Amélioration de son état général, surtout de la cyanose.

Regression des accès de cyanose qui sont plus brefs et rapidement résolutifs, ne néccessitant pas d'oxygène. Tolérance excellente

OBSERVATION N° 40 *

MER.. M., Fille de 4 ans I/2, 11 kgs.

- Considérée comme ayant une communication interventriculaire, dans les premiers mois de la vie, elle s'était peu à peu cyanosée et se présentait comme ayant une tétralogie de Fallot en 1969, confirmée par angiographie.

- Vue en consultation à la Pitié en décembre 69.

Cette enfant, bien que peu cyanosée +, présente de nombreux malaises typiques, à raison de 2 à 3 par jour, elle présente une dyspnée d'effort et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.

Polyglobulie à 5 400 000.

Plutôt que de proposer d'emblée une anastomose de Blalock, nous décidons d'essayer le Trasicor à raison de 2 comprimés à 10 mg par jour, pendant 8 jours, puis de 3 comprimés à 10 mg ensuite, soit 3mg par kg.

- Dès le troisième jour du traitement, disparition des malaises et de la cyanose, l'enfant a meilleur appétit et est plus vivante. Dyspnée inchangée.

Souffle systolique : 6/6°. Polyglobulie à 4 900 000.

- Après 11 mois de traitement, l'amélioration persiste, cependant l'enfant reste essoufflée au moindre effort et une anastomose de Blalock est pratiquée en décembre 70.

- A noter que le traitement a été interrompu volontairement à deux reprises :

La première fois en juin 70 pendant 8 jours.

On note alors un rythme cardiaque instable, l'enfant est plus fatigable, réapparition de l'accroupissement dès le premier jour. Et un malaise avec chute, obnubilation, cyanose intense apparait au neuvième jour.

La deuxième fois, à la veille de l'angiographie, l'enfant est moins bien, très cyanosée et fatiguée. Dès la reprise du Trasicor, amélioration des plus franches en quelques heures.

- A noter aussi que le fait d'avancer l'horaire d'administration du premier comprimé (donné au lever et non au petit déjeuner) a fait disparaitre le moment de fatigue qui persistait le matin.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 4I *

DES.. D., Garçon de 5 ans, 20 Kgs.

- Considéré comme ayant une communication interventriculaire à la naissance, il s'était peu à peu cyanosé et se présentait comme ayant une tétralogie de Fallot.

- Vu en consultation à la Pitié en mars 70.

En dépit d'une cyanose discrète des ongles et des lèvres, avec hippocratisme digital, l'enfant est très gêné; il ne peut marcher plus de 100 mètres sans être porté; il s'accroupit très souvent. Et aurait présenté 2 malaises avec recrudescence de la cyanose et gène respiratoire sans perte de connaissance.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.

Polyglobulie à 6 000 000.

Mis à 2 comprimés de Trasicor 10 mg par jour et pendant 8 jours, puis à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour ensuite, soit 1,5 mg par kg.

- En octobre 70, après 7 mois de traitement, l'enfant est moins cyanosé, moins fatigué, il s'accroupit moins et n'a pas présenté de malaises. De plus il est plus gai et plus vivant.

A noter que cette amélioration ne s'est manifestée qu'avec 30 mg de Trasicor par jour et que l'oubli d'un comprimé a coïncidé avec un accès de cyanose. A l'électrocardiogramme, le rythme est devenu plus stable.

Souffle systolique : 4/6°. Polyglobulie à 5 I00 000.

Un enregistrement du souffle systolique est pratiqué au phonocardiogramme après prise d'un comprimé de Trasicor à 40 mg; nous avons observé une nette augmentation de son souffle systolique.

- L'amélioration de l'enfant persiste jusqu'en janvier 7I, puis l'état de l'enfant s'aggrave; il est cyanosé ++, fatigué et s'accroupit très souvent.

Au bout d'un an de traitement, le Trasicor n'a plus aucune action et une anastomose de Blalock est pratiquée en avril 7I.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor pendant un an, ce traitement a permis de reculer l'intervention chirurgicale palliative chez cet enfant. Tolérance excellente.

OBSERVATION N° 42 *

LAU.. C., Garçon de 2 ans I/2, 15 Kgs

- Tétralogie de Fallot.
- Blalock en I968 pratiqué en raison de malaises sévères.
- Vu en consultation à la Pitié en juin 70.

L'état de l'enfant qui était très satisfaisant s'est aggravé en janvier 70.

Il est très cyanosé ++ avec hippocratisme digital, dyspnée d'effort à un étage, il s'accroupit fréquemment et a présenté un malaise.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.

Polyglobulie à 6 020 000.

Mis à 2 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 1,5 mg par kg.

- Après 8 mois de traitement, l'enfant est revu en consultation.

Amélioration franche de l'état de l'enfant.

Diminution de sa cyanose de son essoufflement, il ne s'accroupit plus, et n'a présenté aucun malaise.

A l'électrocardiogramme, le rythme est devenu plus lent, passage de I05 à 85 mn.

Les doses de Trasicor sont augmentées, passage à 40 mg par jour.

- En mars 72, l'enfant a 5 ans et pèse 19 Kgs.

Après 2I mois de traitement, l'amélioration persiste, il peut courir et jouer normalement, il monte 4 étages sans être essoufflé, il n'est plus cyanosé et ne s'accroupit que lors des grands efforts.

Souffle systolique : 3/6°, Polyglobulie à 6 I00 000.

Le traitement est poursuivi à la dose de 3 fois I/2 comprimé de Trasicor 40 mg par jour, soit 2 mg par kg.

- En juin 72, l'amélioration persiste.

A noter que le fractionnement des doses de Trasicor a éliminé la fatigue qui apparaissait vers 17 heures.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, traitement de 2 ans qui permet pour le moment d'éviter une intervention chirurgicale chez ce jeune enfant.

OBSERVATION N° 43 *

D.L.CA.A., Fille de 11 ans, 29 Kgs

- Tétralogie de Fallot.
- Blalock en I962.
- Vue en consultation à la Pitié en avril 70.

Elle présente une cyanose et une dyspnée modérées, mais qui subissent des recrudescences non justifiées par un effort ou une émotion. Elle est fatiguée et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.
Souffle continu du Blalock à 4/6°.
Polyglobulie à 6 300 000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 1 mg par kg.

- En juin 70,

Sa maman nous signale une amélioration de sa cyanose et de son essoufflement dès le début du traitement, celui-ci n'ayant pas supprimé les paroxysmes. Epuisement de l'action du Trasicor au bout d'un mois.

- En Octobre 70,

L'enfant est alors très cyanosée, avec hippocratisme digital, elle présente une dyspnée d'effort à 8 marhes environ. Elle s'accroupit souvent.

Souffle systolique à 3/6°. Polyglobulie à 6 I00 000.

- Amélioration de la cyanose et de la dyspnée dès le début du traitement et épuisement de l'action du Trasicor, qui avait été donné à raison de I/2 comprimé à 40 mg 3 fois par jour soit 2 mg par kg. au bout d'un mois.
- Intervention à coeur ouvert le 4/05/7I montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor avec phénomène d'épuisement au bout d'un mois de traitement observé à deux reprises. Tolérance excellente.

OBSERVATION N° 44 *

DID.. F. Garçon de 14 ans, 35 Kgs

- Forme atypique de tétralogie de Fallot avec une communication, interventriculaire petite et haute et une pression ventriculaire droite supérieure à la pression ventriculaire gauche.
- Blalock à l'age de 18 mois.
- Anastomose Cavo-pulmonaire à l'age de 4 ans.
- Vu en consultation à la Pitié en Octobre 69.

Il est très cyanosé +++ essoufflé ++ et présente des malaises.
Souffle systolique de sténose infundibulaire à 2/6°.
Polyglobulie à 7 530 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg 3 fois par jour, soit 2 mg par kg.

Après 1 mois I/2 de traitement, nous constatons que l'enfant est moins cyanosé, moins essoufflé et moins fatigué.

Polyglobulie à 7 I70 000.

- Intervention à coeur ouvert le 4/I2/69 montrant une sténose infundibulaire serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 45 *

TAT.. V., Garçon de 11 ans, 39 Kgs.

- Tétralogie de Fallot découverte à l'age de 4 mois.
- Blalock à l'age de 5 ans.
- Vu en consultation à la Pitié en novembre 69.

La gène fonctionnelle s'est accentuée depuis 1 an, au moindre effort sensation d'oppression et de malaise. Essoufflement et cyanose marqués.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Polyglobulie à 5 220 000.

Mis à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 0,8 mg par Kg.

- Entré à Marie-Lannelongue en mars 70.

Amélioration légère de l'état de l'enfant, il est moins cyanosé et moins essoufflé.

Souffle systolique : 4/6°.
Polyglobulie à 5 I00 000.

- Intervention à coeur ouvert le 5/03/70 montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 46 *

AUG.. D., Fille de 2I ans, 47 Kgs

- Tétralogie de Fallot particulièrement sévère, ayant nécessité un Blalock et un Pontage aorto-pulmonaire, chacune de ces interventions n'entrainant qu'une amélioration transitoire.

- Deux tentatives successives, l'une par Avlocardyl 60 mg, l'autre par Trasicor 60 mg pendant 3 mois se soldent par un échec.

- Entrée à Marie-Lannelongue en mars 70.

Elle est très cyanosée ++++, très essoufflée et présente des malaises fréquents.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.
Polyglobulie à 9 500 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg 4 fois par jour, soit 1,8 mg par kg pendant 1 mois.

Amélioration légère, mais certaine, diminution de la cyanose de la dyspnée et des malaises.

Souffle systolique à 3/6°. Polyglobulie à 8 880 000.

- Intervention à coeur ouvert le 28/04/70 montrant une atrésie complète de la voie infundibulaire.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 47 *

BON.. J., Femme de 37 ans, 50 Kgs.

- Tétralogie de Fallot reconnue à l'age de 4 ans.

- Valvulotomie de Brock en 1951, suivie quelques mois plus tard d'une anastomose de Blalock qui entraine une franche amélioration jusqu'en 1967.

- Vue en consultation en novembre 69.

Elle présente une cyanose modérée, une dyspnée aux efforts modérés et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.
Polyglobulie à 5 300 000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 0,6 mg par kg.

- Après 3 mois de traitement la malade ne note aucune amélioration et arrête son traitement.

Souffle systolique : 4/6°. Polyglobulie à 6 000 000.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor, cependant les doses utilisées étaient très faibles. Tolérance excellente.

OBSERVATION N° 48*

RIA.. S., Fille de 8 ans, 2I Kgs.

- Tétralogie de Fallot, avec aorte à droite, découverte à la naissance et confirmée par angiographie.

- Vue en consultation à la Pitié en octobre 70.

Elle est cyanosée + avec hippocratisme digital, elle présente une dyspnée d'effort et s'accroupit lorsqu'elle est fatiguée.

Souffle systolique à 5/6°.
Polyglobulie à 6 II0 000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 1,5 mg par kg.

- Après 10 mois de traitement, l'état de l'enfant reste inchangé.

Souffle systolique : 4/6°. Polyglobulie à 6 500 000.

- Intervention à coeur ouvert le 27/04/72 montrant une sténose infundibulaire très serrée et une sténose valvulaire modérée.

CONCLUSIONS :

Efficacité nulle du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 49

LEF.. I., Fille de 8 ans, 20 Kgs

- Considérée comme ayant une communication interventriculaire à la naissance, elle s'était peu à peu cyanosée et une angiographie pratiquée en I972 indique qu'il s'agit d'un ventricule unique associé à une sténose infundibulaire très serrée.
- Blalock gauche en I968.
- Vue en consultation à la Pitié en mars 72.

Elle est très essoufflée +++, cyanosée ++ avec hippocratisme digital et a de fréquents malaises.

Souffle systolique desténose infundibulaire à 4/6°.

Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Polyglobulie à 5 300 000.

L'injection de 0,I mg par kg de Trasicor par voie intraveineuse, améliore l'enfant dès la deuxième minute de l'injection. L'enregistrement de son souffle systolique au phonocardiogramme montre une nette augmentation de celui-ci. Cette amélioration se poursuit pendant une dizaine de minutes.

Devant cette action favorable, nous prescrivons 1 comprimé de Trasicor 40 mg par jour soit 2 mg par kg.

- En mai, nous apprenons que l'enfant est mieux, disparition de ses malaises, elle est moins cyanosée et moins essoufflée.

Souffle systolique à 4/6°. Polyglobulie à 5 530 000.

- Au bout de 2 mois I/2 de traitement, épuisement de l'action du Trasicor.

Réapparition des signes fonctionnels, cyanose ++, dyspnée III, et malaises.

- Anastomose de Blalock droit en juillet 72.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, mais épuisement de son action au bout de 2 mois I/2 de traitement. Tolérance excellente.

OBSERVATION N° 50

TES.. V., Fille de 10 ans, 2I Kgs 1m20

- Atrésie tricuspidienne avec hypovascularisation pulmonaire.
- Blalock gauche en I963.
- Vue en consultation à la Pitié en mars 7I.

Elle est très cyanosée +++ avec hippocratisme digital.

Elle présente une dyspnée d'effort et des céphalées fréquentes.

Souffle systolique non entendu.

Souffle continu du Blalock à 2/6°.

Polyglobulie à 8 800 000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 1,4 mg par kg.

- En septembre 7I,

L'enfant a reçu 30 mg de Trasicor par jour pendant 3 mois, puis la dose a été portée à 40 mg par jour, soit 2 mg par kg.

Amélioration très nette, elle est moins cyanosée, moins essoufflée, elle peut monter 2 étages sans s'arrêter. Disparition complète de ses céphalées.

Auscultation inchangée. Très nette diminution de la polyglobulie : 7 000 000.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, qui persiste après I5 mois de traitement; celui-ci est poursuivi à la dose de 50 mg par jour.

Tolérance excellente.

OBSERVATION N° 5I

FOI.. N., Fille de IO ans I/2, 1m23

- Transposition corrigée, ventricule unique et sténose infundibulaire serrée, diagnostic confirmé par angiographie en I965.
- Blalock gauche en I965.
- Vue en consultation à la Pitié en mai 7I.

Elle est cyanosée ++, avec hippocratisme digital, et dort sous tente à oxygène. Elle est essoufflée ++ et s'accroupit parfois.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 3/6°.

Souffle continu du Blalock à 3/6°.

Polyglobulie à 7 000 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg matin et soir, soit 1,8 mg par kg.

- En mars 72,

Amélioration des plus nettes apparue 10 jours après le début du traitement. Après 3 mois de traitement, les doses de Trasicor ont été portées à 2,6 mg par kg.

Elle est plus active, joue normalement, est moins essoufflée n'est plus essoufflée.

Souffle systolique : 4/6°.

- A noter qu'à deux reprises les doses ont été portées à 80 mg par jour, et lors de ces deux tentatives, des phénomènes d'intolérance sont apparus : énervement et insomnie, et des gonflements articulaires. Ces intolérances disparaissent à la dose de 60 mg par jour.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, intolérance à des doses de 80 mg par jour, soit 4 mg par kg.

OBSERVATION N° 52

CON.. V., Fille de 7 ans, 19 Kgs 1m23

- Atrésie tricuspidienne avec hypovascularisation pulmonaire. L'angiographie pratiquée en I97I confirme ce diagnostic et montre une sténose infundibulaire.
- Vue en consultation à la Pitié en avril 7I.

L'enfant est cyanosée++ avec hippocratisme digital, elle est un peu essoufflée.

Souffle systolique de sténose infundibulaire à 4/6°.
Polyglobulie à 7 300 000.

Mise à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 2 mg par kg.

- Entrée à Marie-Lannelongue en octobre 7I.

Après un traitement de 5 mois de Trasicor, l'enfant est mieux elle est moins cyanosée et n'est plus essoufflée.

Souffle systolique à 5/6°.

- En juin 72,
  L'amélioration persiste après un traitement de I4 mois.

CONCLUSIONS :

Très bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 53

BOU.. N., fille de 3 ans, 11 kgs

- Atrésie tricuspidienne avec hypovascularisation pulmonaire.
- Blalock en 1970.
- Vue en consultation en mars 70.

L'état de l'enfant ne parait guère amélioré par l'anastomose de Blalock qui ne souffle que très discrètement.

La cyanose reste évidente au repos et l'enfant n'a aucune activité.

Souffle systolique à 4/6°.

Polyglobulie à 5 400 000.

Mise à 3 comprimés de Trasicor 10 mg par jour, soit 2,8 mg par kg

Une amélioration fonctionnelle est constatée progressivement : l'enfant devient active, elle marche, court. Elle n'est plus essoufflée.

Persistance de la cyanose qui s'accentue peu aux cris et aux efforts.

Souffle systolique : 4/6°. Polyglobulie à 5 300 000.

- Après 30 jours de traitement, le Trasicor est arrêté et l'on ne note aucune accentuation des troubles.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, tolérance excellente.

OBSERVATION N° 54

FEB. R., garçon de 5 ans I/2 - I4 Kgs

- Ventricule unique associé à un syndrome d'Ivemark.
- Vu en consultation en juillet 7I.

Il est cyanosé ++; essoufflé ++ et s'accroupit parfois. Il présente parfois des malaises.

Souffle systolique à 4/6°.
Polyglobulie à 7 700 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 10 mg, matin midi et soir, soit 1 mg par kg.

Ce traitement prenant le relais de l'Avlocardyl qui avait transformé cet enfant.

Après 3 mois de traitement, l'enfant est moins cyanosé, moins essoufflé, il s'accroupit encore quelque fois.

Souffle systolique à 4/6°. Polyglobulie à 7 I00 000.

- 1 an après le début du traitement l'amélioration persiste; le traitement est continué.

CONCLUSIONS :

Bonne efficacité du Trasicor, l'amélioration très nette obtenue sous Avlocardyl s'est poursuivie avec le Trasicor. Tolérance excellente.

OBSERVATION N° 55

PON.. E., Garçon de 6 ans, I6 Kg 500 lm 04

- Pseudo-troncus associé à une insuffisance aortique, et confirmée par angiographie en I967, celle-ci montrant une atrésie complète de la voie infundibulaire.
- Blalock gauche en I967.
- Vu en consultation à la Pitié en mars 72.

L'état de l'enfant s'est aggravé depuis quelque temps.

Il présente actuellement des hémoptysies, il est très cyanosé +++, et surtout lors des efforts, il est essoufflé et fatigué.

Souffle systolique non entendu.
Souffle continu du Blalock à 2/6°.
Polyglobulie à 7 000 000.

Mis à I/2 comprimé de Trasicor 40 mg, matin et soir, soit 2,4 mg par kg.

- Nous avons des nouvelles de ce garçon par son médecin traitant en juin 72.

L'enfant n'a eu qu'l mois de traitement par le Trasicor, celui-ci ayant été arrêté par ses parents.

Au cours du traitement, l'enfant était moins essoufflé, et était plus vivant. Il n'a pas eu d'hémoptysie ni de malaise. La cyanose est restée identique.

L'auscultation reste inchangée.

CONCLUSIONS :

Efficacité moyenne du Trasicor. Tolérance excellente.

CONCLUSIONS

Cette étude a tenté de préciser l'action d'un agent béta-bloquant l'Oxprenolol ou Trasicor CIBA, chez des sujets atteints de cardiopathies cyanogènes avec hypovascularisation pulmonaire.

Nous avons étudié 55 cardiopathies cyanogènes dont :

- 47 cas de tétralogie de Fallot.
- 4 cas de ventricule unique.
- 3 cas d'atrésie tricuspidienne.
- 1 cas de pseudo-troncus.

L'age des malades était compris entre 1 mois et 37 ans :

- 1 mois à 2 ans	:	4
- 2 ans à 10 ans	:	29
- 11 ans à 2I ans	:	20
- 30 ans	:	1
- 37 ans	:	1

33 de ces malades ont été suivis en consultation externe pendant une durée presque toujours supérieure à 1 mois et en moyenne de 6 mois et I/2.

22 malades ont été traités en milieu hospitalier, pendant une durée plus courte, variant de 4 jours à 1 mois.

La posologie quotidienne a été en moyenne de 2 mg par kg.

L'influence de ce médicament a été appréciée sur des données cliniques (cyanose, dyspnée, accroupissement, malaise) biologiques (polyglobulie) et phonocardiographiques dans 3 cas.

Une action favorable a été observée dans 80% des cas :

- 37 cas sur 47 des tétralogie de Fallot.
- 7 cas sur 8 des cardiopathies plus complexes.

Elle a porté sur une fréquence sensiblement égale sur les différents signes fonctionnels.

Il n'a pas été possible d'établir de parallélisme entre la qualité des résultats et :

1) le degré de la sténose infundibulaire
2) l'existence ou non d'une sténose orificielle associée.

Nous pensons que l'action de ce médicament, l'Oxprenolol, un agent béta-bloquant, s'effectue au niveau de la partie fonctionnelle de la sténose infundibulaire.

L'impression du clinicien est très favorable.

Ce médicament, bien toléré (nous n'avons observé aucune intolérance dans 94,5 % des cas), est très souvent efficace, permettant :

- à l'enfant d'améliorer ses performances physiques, d'être plus joyeux et plus "vivant".

- et au praticien, de retarder dans certains cas, l'heure de la chirurgie palliative ou correctrice.

BIBLIOGRAPHIE

I - AHLQUIST R.P.
Study of adrenotropic receptors.
Amer. J. Physiol.,I53,586,I948.

2 - BLACK J. W.,CROWTHER A.F.,SHANKS R. G.,SMITH L.H. et DORNHORST A.C.
A new adrenergic beta-receptor antagonist.
The Lancet,I,I080,I964.

3 - BRAUDO J.L.,ZION M.M.
Cyanotic spells and loss of consciousness induced by cardiac catheterisation in patients with Fallot's tetralogy.
Amer. Heart J.,I0,I8,I960.

4 - CHAMBERLAIN D.A.,HOWARD J.
Hemodynamic effects of beta-sympathetic blockade.
Brit. Heart J.,26,2I3,I964.

5 - CORONE P.
Action d'un agent béta-bloquant dans le traitement de la tétralogie de Fallot.
Coeur,vol.II,n° I,59,Janv.,Fevr.,Mars I97I.

6 - CUMMING G.R.
Effect of Isoproterenol on right to left shunts in patients with pulmonary stenosis.
Amer. J. Cardiol.,I5,622,I965.

7 - CUMMING G.R.,and CARR W.
Relief of dyspneic attacks in Fallot's tetralogy with propranolol.
The Lancet,I,5I9,I966.

8 - CUMMING G.R.
Propranolol in Fallot's tetralogy.
The Lancet,December,I0,I966.

9 - CUMMING G.R. and CARR W.
Hemodynamic effects of propranolol in patients with Fallot's tetralogy.
Amer. Heart J.,July,74,29,1967.

I0 - ERIKSON B.O.
Long-term treatment with propranolol in selected cases of Fallot's tetralogy.
Brit. Heart J.,3I,37,1969.

II - FALLOT A.
Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue.
Marseille Med. 1888.

I2 - GAUTIER M.
Le propranolol dans les malaises de la tetralogie de Fallot.
Arch. Franç. Ped.,26,97,1969.

I3 - GUNTHEROTH W.G.,MORGAN B.C. and MULLINS G.L.
Physiologic studies of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease.
Circulation,3I,70,1965.

I4 - HARRISON D.C. and ROSS J.
Hemodynamic effects of beta-adrenergic blockade in hypertrophic subaortic stenosis.
Clin.Res.,II,I67,I963.

I5 - HARRISON D.C. and KERBER R.E.
Beta-adrenergic blockade in Fallot's tetralogy.
Excerpta Medica,Circulatory effects and clinical uses of beta-adrenergic blocking drugs.,I20,I97I.

I6 - HONEY M.,CHAMBERLAIN D.A. and HOWARD J.
The effect of beta-sympathetic blockade on arterial oxygen saturation in Fallot's tetralogy.
Circulation,30,50I,I964.

I7 - JONHSON A.M.
Norepinephrine and cyanotic attacks in Fallot's tetralogy.
Brit. Heart J. ,23,I97,I96I.

I8 - KECK E.W.,BRODE P.
Beta-rezeptoren-blockade bei Fallotscher tetralogie.
Deutsche Medizinische Wochenschrizt,n°I4,3 April,766,I970.

I9 - NOUAILLE J.,GAUTIER M.,LUCET PH.,MERCIER J.N.,THIBERT M. et JEANNIN L.
La tetralogie de Fallot du nourrisson.Evolution spontanée et
indications chirurgicales.
Arch. Mal. Coeur,I9,I42I,I966.

20 - POWELL C.E. and SLATER I.H.
Blocking of inhibitory adrenergic receptors by dichloro analog
of isoproterenol.
J. Pharmacol. exp. Ther.,I22,480,I958.

2I - ROSS E.M.,ROBERTSON P.G.C.,WATSON H.
Failure of oral propranolol to maintain relief from paroxysmal
syncopal attacks in Fallot's tetralogy after its successful
intraveinous use.
The Lancet,2,945,I966.

22 - RUDOLPH A.M.,DANILOWICZ D.
Spell syndrome with congenital heart.
Pediatrics,32,I4I,I963.

23 - SHAH P.M.,KIDD L.
Circulatory effects of propranolol in children with Fallot's
tetralogy.(Observations with isoproterenolol infusion,exercise
and crying.)
Amer. J. Cardiol.,I9,653,I967.

24 - SINGH S.P. and GOTSMAN M.S.
Pronethalol for cyanotic attacks.
Brit. Heart J.,28,98,I966.

25 - WOOD P.
Attacks of deeper cyanosis and loss of consciousness in Fallot's
tetralogy.
Brit. Heart J.,20,282,I958.